

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1955

N°
787

THÈSE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

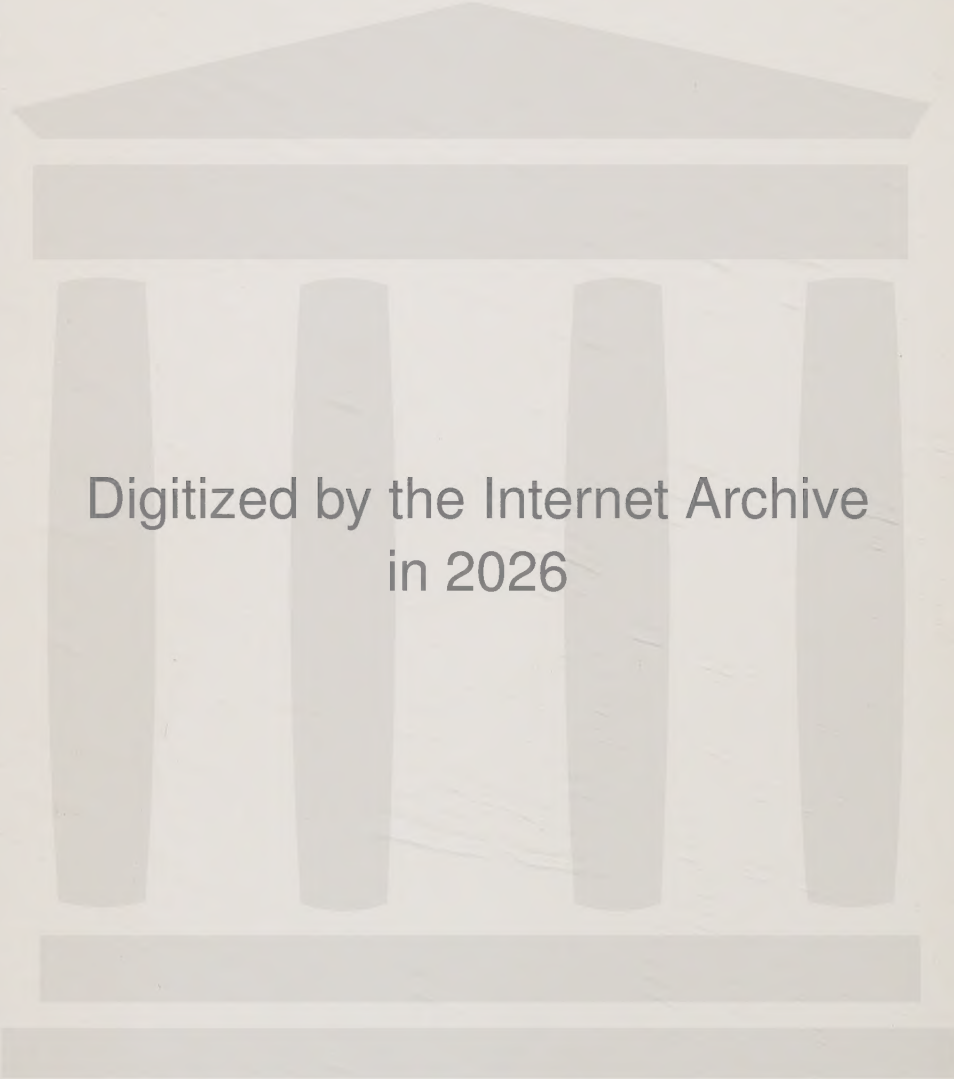
G U P K O W MARIA
née le 18 ~~avril~~ 1923 à Ekaterinoslaw

Présentée et soutenue publiquement le 5 juillet 1955

LICHEN MYXOEDEMATÉUX

(MUCINOSE CUTANÉE SCLÉRO-PAPULEUSE)

Président: M. DEGOS, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153726_0022

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1955

N°

TH E S E
pour le
D O C T O R A T E N M E D E C I N E
(Diplôme d'Etat)

par

G U P K O W MARIA
née le 18 avril 1923 à Ekaterinoslaw

Présentée et soutenue publiquement le 5 juillet 1955

LICHEN MYXOEDEMA TEUX

=====

(MUCINOSE CUTANEE SCLERO-PAPULEUSE)

=====

Président: M. DEGOS, Professeur

DOYEN HONORAIRE :
M. BAUDOUIN,

PROFESSEURS HONORAIRES.

MM. BAUDOUIN, BRINDEAU, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHEVASSU,
CHIRAY, CLERC, DELBET, GOUGEROT (H.), GUILLAIN, HARVIER, LAUBET,
LEMAITRE, LEMIERRE, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU,
MOCQUOT, MULON, OLIVIER (E.), OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE.

I. - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER.(G.)
Anatomie pathologique	DELARUE (A.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale	HUGUENIN (R.)
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	N.
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu BROUQ (P.) Broussais LE GAUDART-D'ALLAINES (J.) Salpêtrière MONDOR (H.) Cochin QUENU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT DUTAILLIS (D.)
Clinique de Puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEGOS (R.)
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)

MM.

Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants		DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale		DELAY (J.)
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO (P.)
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BENARD (H.)
	Bichat	LAROCHE (G.)
	Cochin	MOREAU (R.)
	Broussais	DE GENNES (L.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médicale propédeutique		PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de nutrition		BOULIN (R.)
	Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LEVY-SOLAL (E.)
	Port-Royal	LACOMME (M.)
Clinique ophtalmologique		VELTER (E.)
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)		RICHER (C.)
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique et sociale		COSTE (F.)
Clinique stomatologique		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE (A.)
CLINIQUE urologique		FEY (B.)
Embryologie		GEROUD (A.)
Génétique		LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie		MOUQUIN (M.)
Histologie		CHAMPY (C.)
Hygiène et clinique de la première enfance		CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive		JOANNON (C.)
Médecine de Travail		DESOILLE (H.)
Médecine légale		PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale		MENEGAUX (G.)
Pathologie exotique		LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel)		MERKLEN (F.-P.)

MM.

Pathologie médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (J.)
Pédiatrie Sociale	MARIE (J.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
PHYSICO-chimie médicale (chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

MM.

Anatomie	DEBEYRE (J.) Delmas (A.) Pr.s.ch. N. GAUBIER-VILLARS (Mlle P. Pr.s.ch.)
Anatomie pathologique	Busser (F.) Gouygou (C.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.) NEVOT (A.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.) EPTORI (J.) Pr.s.ch.
Chimie médicale	JAYLE (M.F.) Pr.s.ch. SCHAPIRA (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (F.) BUILIARD (H.) Pr.s.ch.
Histologie	COUJARD (R.) N. DEBRAY (C.)
Hydrologie	BOYER (J.)
Hygiène	DEPARIS (M.) DEROBERT (L.)
Médecine légale et du travail	GAULTIER (M.) HADENGUE (A.)
Neurochirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	SEZE (S.de) GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.)
Obstétrique	MERGER (R.) MORIN (P.) RAVINA (J.) VARANGOT (J.)

Ophtalmologie	MM.
	{ OFFRET (G.)
Orthopédie	{ DESVIGNES (P.)
	{ JUDET (R.)
Oto-rhino-laryngologie	{ HALPHEN (E.) Pr.s.ch.
	{ AUBRY (M.)
Parasitologie	{ MADURO (R.)
	{ BRUNET (I.)
	{ CHABAUD (A.)
	{ ABOULKER (P.)
	{ BAUMANN (J.)
	{ GOSSET (J.)
	{ HUGUIER (J.)
	{ LAURENCE (G.)
	{ LEGER (L.)
	{ LORLAT-JACOB (J.)
Pathologie chirurgicale	{ OLIVIER (Cl.)
	{ PAIOVANI (P.)
	{ POTILLEUX (M.)
	{ ROUX (M.)
	{ RUDLER (J.-C.)
	{ VERNE (J.-M.)
	N.
	{ BERNARD (J.)
	{ BOUDIN (G.)
	{ CASTAIGNE (P.)
Pathologie médicale	{ CONTE (M.)
	{ DECOURT (J.)
	{ DOMART (A.)
	{ DREYFUS (Gilbert)
	{ FAUVERT (R.)
	{ HAMBURGER (J.)
	{ KOURILSKY (R.)
	{ LAVOTTE (M.)
	{ LAROCHE (C.)
	{ MILLIEZ (P.)
Pédiatrie	{ PEQUIGNOT (H.)
	{ PERRAULT (M.)
	{ RAMBERT (P.)
	{ THIEFFRY (St.)
	{ TURIAF (J.)
	{ JOSEPH (R.)
	{ LAPLANE (R.)
	N.
	{ LEBY (Mlle J.) Pr.s.ch.
	{ CHTYMOL (J.H.) Pr.s.ch.
Pharmacologie	{ BARGETON (D.) Pr.s.ch.
	{ PARROT (J.L.)
Physiologie	{ BARGETON (D.) Pr.s.ch.
	{ PARROT (J.L.)
Physique médicale	{ D'JOURNO (A.) Pr.s.ch.
	{ GOUGEROT (L.)

MM.

Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	BARUK (H.)
PSYCHIATRIE infantile	MICHAUX (L.)
Stomatologie	{ CURNEA (P.)
	{ CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique	PERRAULT chargé de l'enseig
Urologie	KUSS (R.)

III. - PROFESSEURS HONORAIRES et AGREGES
RAPPELES A L'EXERCICE
pour le service des examens

MM. BRINDEAU (A.)(Obstétrique), GATELLIER (J.)(Clinique chirurgicale), LE LORIER (V.)(Obstétrique), VAUDESCAL (R.)(Obstétrique).

IV. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM.

MM.

Clinique chirurgicale	AMELINE (A.)	Clinique médicale	HAGUENAU (M)
	PATEL (J.)		MARCHAL (G)
	SICARD (A)		SOULIE (E)
Clinique médicale	BROUET (G)	Clinique obstétricale	ECALLE (G)
	CACHERA (R)		Clinique ophtalmo-
			logique
		Clinique urologique	COUVELAIRE

MM.

Secrétaire général de la Faculté	MOREL (J.)
Secrétaire	Mlle CHANTREUIL (G.)

Conservateur, chargé de la direction	Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle GOICHON
Bibliothécaires	{ Mlles DUMAITRE (P.),
	{ LE NOIR (G.), METIN (F.),
	{ QUIEVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE,

A MA MERE

en faible témoignage de grande
affection et de reconnaissance
pour tout ce qu'ils ont fait
pour moi.

A TOUS CEUX

qui ont facilité mes études.

Témoignage de gratitude.

A TOUS MES AVIS.

A notre Maître

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEGOS

Professeur de Clinique de maladies
cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

qui nous a fait le grand hon-
neur d'accepter la présidence
de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage
de notre profonde reconnais-
sance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DE GRACIANSKY

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

qui par l'accueil bienveillant
dans son service et par ses
conseils précieux nous a per-
mis d'effectuer ce travail.

Qu'il trouve ici le témoignage
de notre gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOULLE

Médecin-Assistant de l'Hôpital
Saint-Louis,

A MADAME LE DOCTEUR M. BOULLE

qui nous ont inspiré ce travail
et nous ont guidé dans son élaboration avec une bienveillante compréhension.

Qu'ils trouvent ici le témoignage
de notre sincère reconnaissance.

LICHEN MYXOEDEMA TEUX

=====

(MUCINOSE CUTANEE SCLERO-PAPULEUSE)

=====

INTRODUCTION.

=====

A propos d'une malade qu'il a présentée à la Société Française de Dermatologie et de Syphilographie le 18 novembre 1954 sous le nom de "Myxoedème lichénoïde (Mucinoase papuleuse)", Monsieur de Graciansky nous a demandé de consacrer notre thèse inaugurale à l'étude des problèmes posés par cette malade.

La lecture des descriptions du "Myxoedème lichénoïde" nous a appris que cette affection rare (4 cas publiés en France) et connue sous des noms très différents comme "Myxoedème tuberosum de Dösseker", "Myxoedème papulosum", "Mucinoase papuleuse", "Scléromyx-oedème" etc., se caractérise cliniquement par des lésions cutanées, surtout papuleuses. Ces lésions sont formées par une substance visqueuse, encore peu connue chimiquement - la mucine. Elles ont semblé aux différents auteurs être associées à des troubles généraux hypothyroïdiens, ce qui a fait considérer l'affection comme une forme atypique du myxoedème, faisant partie du cadre des myxoedèmes circonscrits. Récemment, certains auteurs se sont de nouveau préoccupés de la question de la mucine. Ils ont exprimé des réserves sur l'étiologie hypothyroïdienne des mucinoses, ce qui apporte de nouveau dans leur classification et demande une révision de la description clinique.

Pour pouvoir objectivement juger de toutes ces questions nous avons commencé notre travail par l'étude des observations publiées dans la littérature. Nous en avons trouvé 45. Puis nous nous sommes appliquée à comparer ces cas et à tirer de cette étude synthétique des conclusions surtout d'ordre clinique,

histologique et étiologique. Ensuite après avoir étudié les différentes classifications des maladies caractérisées par un dépôt de mucine cutané, nous avons essayé d'éclaircir certains problèmes nosologiques.

o o

Voici le plan auquel nous nous sommes tenue pour discuter les problèmes soulevés par l'étude de cette affection.

I.

Exposé de l'observation du cas des Messieurs de Graciansky et Boulié.

II.

Problème de morphologie clinique. En reprenant les observations trouvées dans la littérature nous nous sommes appliquée à prouver combien les signes cliniques de ces malades se ressemblaient et que tous ces cas, malgré la diversité des noms, faisaient partie d'un tableau clinique bien individualisé, facile à reconnaître, méritant une dénomination unique.

III.

Problème histo-chimique. Dans tous les cas le dépôt dermique de mucine était le facteur essentiel. Après avoir exposé brièvement le tableau histologique caractéristique de l'affection, nous tâcherons de résumer les résultats déjà obtenus dans l'étude de la mucine.

IV.

Problème étiopathogénique. En reprenant une à une les observations connues, nous tâcherons de montrer que l'origine thyroïdienne, l'hypothyroïdie, la

plus fréquemment évoquée, est loins d'être constante, qu'on rencontre dans certaines observations d'autres troubles endocriniens et que par conséquent l'étiologie purement thyroïdienne serait bien étroite et repose sur des bases fort fragile.

V.

Problème nosologique. Problème le plus embrouillé dont nous essaierons d'éclaircir certains points, en étudiant les classifications proposées, et nous nous efforcerons de montrer que certaines subdivisions des "Myxoedèmes circonscrits", communément admises en France, sont basées sur un mal-entendu, et que d'autres doivent être revisées à la lumière de nouvelles données.

Puis nous essaierons de tracer les limites du cadre que nous proposons, en indiquant ses formes cliniques et les diagnostics différentiels possibles.

VI.

Problème de dénomination. On verra que malgré notre répugnance à proposer encore un nouveau nom, nous n'avions pu accepter aucun de ceux qui ont été proposés jusqu'ici. Et étant donné qu'en l'état actuel des problèmes envisagés nous croyons pouvoir nous appuyer seulement sur la présence constante de mucine et la morphologie des lésions, nous avons dû mettre en avant le terme de "Mucinoase cutanée scléro-papuleuse", terme que nous emploierons au long de notre exposé et que nous chercherons à justifier dans ce chapitre.

o o

Après la conclusion, nous présentons un tableau, dans lequel nous avons réuni et classé dans l'ordre chronologique les 45 observations que nous avons trouvée dans la littérature mondi-

ale et que nous croyons appartenir à la "Mucinoase cutanée scléro-papuleuse".

Nous avons éliminé de notre tableau une dizaine d'observations citées par certains auteurs comme des "Myxoedèmes atypiques" ou des "Lichen myxoedémateux", mais qui ne répondent pas à la définition de notre cadre.

Il s'agit de malades atteints de vrai myxoedème généralisé et présentant en outre de divers lésions cutanées atypiques surajoutées: vésicules dans le cas de Heiberg; ulcérations, cicatrices atrophiques et poikilodermie dans le cas de Pautrier; tophi mucineux dans le cas de Dufour, phlegmon mucineux dans celui de Lortat-Jacob.

Dans d'autres cas il s'agit d'une parakeratose (cas de Kreus et cas 2 de Kreibich), d'une poikilodermie (cas de Glück) ou d'un nevrodermite (cas de Hoffmann), que certains auteurs tendent à considérer comme des myxoedèmes atypiques seulement du fait qu'on a constaté la présence de mucine dans les lésions de ces malades.

C'est avec intention aussi que nous avons omis dans notre travail tous les cas, les plus fréquents et les mieux étudiés d'ailleurs, où les lésions cutanées, souvent semblables aux nôtres, étaient localisées sur la face antérieure des jambes et qu'on a l'habitude d'isoler sous le nom de "Myxoedème pré-tibial".

OBSERVATION.

=====

Dans le cas, présenté par Messieurs P.de Graciansky, S.Boullé, C.Grupper, J.Hewitt et Madame M.Boullé, il s'agit d'une femme de 59 ans, sans profession, qui est venue consulter pour une affection caractérisée par une éruption presque généralisée, érythémato-papuleuse, infiltrant les téguments et s'étendant progressivement depuis 3 ans.

L'éruption a débuté par un érythème facial non prurigineux. Puis est survenue un placard du dos faisant penser tantôt à la sclérodermie, tantôt au lichen plan. Depuis un an l'éruption s'est étendue aux membres supérieurs, puis aux membres inférieurs.

La malade ne se plaint d'aucun prurit, mais d'une difficulté à ouvrir la bouche gênante pour manger et parler, en raison d'une raideur des téguments péri-buccaux. De même elle se plaint d'une gêne à remuer les paupières et les doigts.

Examen clinique.

Le visage est le siège d'un érythème rosé, respectant les tempes et une petite zone du menton, descendant en coulées le long du cou. En bordure de ce placard, à la fois sur l'érythème et sur la peau saine, se voient de nombreuses papules de 1-3 mm de diamètre, bien limitées, espacées ou pressées les unes contre les autres, mais jamais confluentes, arrondies ou quadrangulaires, régulièrement saillantes, non déprimées en leur centre. Leur couleur est celle de la peau normale ou d'un blanc-jaunâtre un peu cireux. Le palper les montrent lisses et fermes. On

constate que toute la zone intéressée par l'érythème et les papules est superficiellement infiltrée. Cette infiltration efface les traits, donne au visage une expression figée, et paraît responsable de la gêne fonctionnelle signalée plus haut.

Les lésions identiques atteignent la nuque.

Sur les membres supérieurs, un érythème modérément infiltré, tantôt lisse tantôt surmonté par des papules, occupe entièrement les faces d'extension et déborde légèrement sur les faces latérales et antérieures. Les papules, siégeant aussi bien sur l'érythème que directement sur la peau saine, ont les mêmes caractères qu'au visage; on note en outre en certains points, en particulier aux plis des coudes leur forme allongée, et leur disposition en stries, les unes à la suite des autres, comme dans le "lichen moniliformis" de Kaposi. Les mains ne montrent qu'une infiltration superficielle des téguments. En de nombreux points l'érythème respecte de petites zones bien limitées, généralement arrondies, de peau parfaitement saine.

Aux membres inférieurs les lésions, récentes, forment de vastes placards érythémateux, grossièrement symétriques, particulièrement infiltrés, nettement surélevés: leurs bords franchement tracés sort en certains points en léger surplomb sur les téguments voisins. Les papules sont moins nombreuses qu'aux membres supérieurs, elles existent toutefois en semis de lésions rapprochées mais non confluentes les creux poplités.

Le tronc est seulement occupé par des lésions érythémateuses souples, grossièrement disposées en réseau.

Des ganglions bilatéraux, fermes, non douloureux, de petit volume, occupent les aisselles et les aines.

Le reste de l'examen ne montre aucune ano-

Leucocytes	-	5.700
Polynucléaires:		
neutrophiles	-	42 %
éosinophiles	-	6 %
Lymphocytes	-	43 %
Monocytes	-	9 %

Examen histologique. (Hewitt)

Deux prélèvements ont été pratiqués.

I. Sur le fragment pris dans une région couverte de papules:

L'épiderme normal, légèrement aminci au dessus des zones d'infiltration maxime du derme. La lésion est en effet uniquement dermique et consiste essentiellement en une hyperplasie histiocytaire et fibroblastique diffuse avec augmentation du nombre et de la taille des capillaires dont l'endothélium participe souvent à ces processus hyperplasiques. Le collagène dermique est à la fois distendu par l'oedème et hypertrophié. Le tissu élastique est conservé, mais fragmenté en très petits éléments. Il n'y a pas de nécrose, pas de dépôts énormes visibles avec les colorations habituelles. Le Hotchkiss-Mac-Manus montre une accentuation tinctoriale diffuse dans la partie centrale de deux éléments papuleux. Le Mucicarmin est également positif dans cette zone bien que de façon discrète. La positivité correspond à la substance intercellulaire claire qui dissocie le tissu fibreux.

2. Le plus petit fragment, pris dans une zone purement érythémateuse,

montre la même intégrité épidermique, une meilleure conservation d'ensemble de la structure du collagène du derme et une infiltration cellulaire histiocytaire ainsi qu'une vascularisation moins intense. Le tissu élastique est d'autre part moins fragmenté que sur l'autre coupe. Le Mucicarmin est négatif. Le Hotchkiss-Mac-Manus est légèrement positif dans la partie superficielle la plus infiltrée,

il semble que cet état correspond à une accentuation de la fibrose.

o o

En résumé:

Au point de vue clinique cette malade présente une éruption cutanée assez généralisée, formée par l'association des papules un peu spéciales, des infiltrations sclérodermiformes en nappe des téguments, et d'un érythème.

A l'examen histologique, le collagène dermique est distendu par une substance, donnant une coloration positive au Mucicarmin, dans la première coupe.

Pas de symptômes cliniques ou de laboratoire hypothyroïdiens.

CLINIQUE.

=====

En étudiant les cas publiés dans la littérature mondiale, nous avons trouvé 45 observations, dans lesquelles les malades présentent les mêmes signes cliniques plus ou moins au complet que la malade de Messieurs de Graciansky et Bouille. Nous croyons que tous ces cas, malgré la diversité de titres sous lesquels ils sont publiés, font partie de la même affection - la Mucinoïse cutanée scléro-papuleuse.

I.

Le cas 2 de H. Montgomery et L. Underwood (N°34 dans notre tableau) semble presque celui sur celui de Monsieur de Graciansky. Le malade présente ici des papules disposées sur une infiltration assez généralisée des téguments. Cette infiltration sclérodermique est surtout prononcée au niveau de la face, où elle gêne l'ouverture et la fermeture de la bouche et des yeux, et au niveau des doigts, où elle prend l'aspect d'une sclérodactylie. Les téguments sont aussi érythémateux sur des surfaces assez larges. Au cuir chevelu les papules sont un peu plus grandes et comparables selon les auteurs à de "petits cailloux".

II.

Dans d'autres cas les signes cliniques sont les mêmes: papules ou élevures cutanées bien circonscrites plus grandes, infiltrations en nappe et érythèmes. Mais les infiltrations sont plus localisées et parfois n'existent qu'au niveau de la face et des mains.

D. von Lewtschenkow (N°3): Elevures cutanées circonscrites pouvant aller jusqu'à la taille d'une noisette; oedèmes de la face et des doigts; coloration rose des régions où les lésions sont encore récentes.

H. Hoffmann (N°10): Elevures de tailles différentes; infiltration sclérodermiiforme; érythème.

H. Gougerot et Mlle O. Eliascheff (N°14): Papules, élevures plus grandes sur le cuir chevelu; infiltration; érythème prépapuleux.

F. Galewsky cas 1 (N°15): Petites papules; oedèmes pâteux assez généralisés, induration sclérodermiiforme de la face et des mains; érythème des bras et des avant-bras.

H. Gougerot et A. Carteaud (N°18). Petites papules sur peau saine ou infiltrée; infiltrat hypodermique des mains et de la face, atteignant surtout les paupières et la bouche; téguments rouge-cuivré, coloration peut-être due à un traitement par les ultra-violets.

P. Mumford et H. Barber (N°25): Papules augmentant de volume avec l'âge; teinte érythro-cyanique des papules; oedèmes des doigts et des chevilles.

W. Freudenthal et Russel (N°28): Papules; infiltration cartilagineuse de la face, des doigts, des avant-bras; érythèmes et même de légères téléangiectasies.

F. von Fischer (N°30): Papules; infiltration sous-cutanée, ne prenant pas de godet; érythème.

W. Dössekker (N°5): Petites papules sur les mains, les oreilles, la nuque; papules plus grandes en grain de sagon ou de maïs sur le cuir chevelu et le scrotum; les infiltrations semblent prendre ici plutôt

L'aspect de ~~tuméfactions~~ saillantes; les érythèmes sont assez généralisés. Il y a en outre une infiltration des muqueuses: langue, face interne des joues.

III.

Dans un grand nombre de cas on trouve des élevures cutanées bien circonscrites de différentes tailles, des infiltrations en nappe plus ou moins généralisées et pas d'érythème.

W.Dubreuilh (N°1): Papules sur peau saine; sur la face et les mains elles semblent donner par coalescence une infiltration sclérodermiforme.

K.Reitmann (N°2): Papules; infiltration sclérodermiforme; langue augmentée de volume.

Pelizzari (N°4): Elevures cutanées de différentes dimensions; oedèmes de la face, surtout des paupières.

Goldenberg (N°6): Elevures cutanées circonscrites; infiltration des mains et des avant-bras.

C.Kreibich (N°7): Papules; infiltration sclérodermiforme des mains; on pourrait même peut-être parler d'érythème, car les bras sont roses et la coloration est renforcée par le froid et le frottement.

S.Bogroff et D.Krupnikoff (N°10): Elevures cutanées circonscrites de plus ou moins grande taille, infiltration assez généralisée.

P.Pawloff (N°11): Papules, infiltration de la face.

Per et Rossiansky (N°13): Elevures de tailles différentes; tuméfaction des pommettes.

J.Butler et C.Laymond (N°21): Papules; infiltration.

J.Sunseri (N°26): Papules; oedèmes de la partie inférieure du corps le soir, de la partie supérieure (paupières) le matin au réveil.

A.Walzer (N°27): Elevures circonscrites des tailles différentes; induration sclérodermoïde de la face et des doigts.

J.Dalton et H.Seidell, cas 1 (N°31): Papules, raideur de la peau.

H.Montgomery et L.Underwood, cas 1 (N°33): Papules; infiltration sclérodermoïde de la face et des doigts.

E.Farber et R.Walton (N°37): Papules; infiltration sclérodermoïde.

H.Gottron (N°45): Papules; épaississement et induration de la peau. Bien que l'auteur appelle son cas "Skleromyxödem", la peau diffère ici de la peau des sclérodermiques parce que elle est "trop large" et se laisse facilement déplacer sur les plans sous-jacents.

IV.

En outre il y a un certain nombre d'observations dans lesquelles il n'y a ni infiltration en nappe ni érythème. On ne trouve dans ces cas que des élevures cutanées bien circonscrites de dimensions variables, occupant des espaces plus ou moins larges des téguments.

Tryb (N°8): Papules petites au début, augmentant de taille avec l'âge, siégeant sur peau saine.

Baranowa (N°12): Papules.

R.Bernhardt (N°17): Papules, élevures cutanées plus grandes de la taille d'une cerise et même en forme de cylindre de 4-8 cm sur 0,5-1,5 cm. Il serait

même peut-être plus juste de considérer ces cylindres comme des infiltrations en nappe en forme de tubérosités et de mettre ce cas avec ceux qui présentent des infiltrations, à côté du cas de ~~Dusseldorf~~ par exemple.

H. Neumann (N°19): Papules grandissant avec l'âge.

F. Wise et C. Rein (N°20): Papules de 1-2 mm et de plus grande taille.

H. Gougerot et Mlle O. Eliascheff (N°22): Papules.

J. Dalton (N°23): Papules.

W. Freudenthal et Bräunauer (N°24): Elevures de 6 à 8 mm de diamètre, très généralisées; érythèmes après exposition au soleil.

B. Green et W. Freudenthal (N°29): Papules dispersées en grand nombre.

J. Dalton et H. Seidell, cas 2 (N°32): Papules assez généralisées.

H. Montgomery et L. Underwood, cas 3 (N°35): Une trentaine de papules; il y avait en outre une gêne à l'ouverture de la bouche il y a 10 ans, disparue actuellement.

Burks (N°36): Petites papules.

Upshaw (N°41): Petites papules.

J. Bambenista et J. Kanzel (N°42): Petites papules assez généralisées.

A. Buchholz (N°43): Elevures bien limitées de tailles différentes: 2 à 100 mm de diamètre. Les plus grandes pourraient être considérées comme des infiltrations saillantes en nappe. Et ce cas de Buchholz devrait en conséquence être groupé parmi

ceux avec des infiltrations en nappe en forme de tubérosités.

H.Hamminga et F.Keuning (N°44): Papules assez généralisées.

o
o o

Faisons maintenant la synthèse de 45 cas étudiés et essayons de décrire un peu plus en détail chacun des 3 symptômes faisant partie du tableau clinique de la mucinose scléro-papuleuse.

Reprenons un à un:

- les élevures cutanées circonscrites (papules),
- les infiltrations en nappe,
- l'érythème.

I.

Les élevures cutanées bien circonscrites (papules) sont le signe le plus constant, retrouvé dans toutes les observations et qui nous semble pouvoir être considéré comme un critère clinique de la mucinose scléro-papuleuse.

Ce sont de petites élevures cutanées arrondies, hémisphériques, légèrement saillantes, d'une consistance ferme. De la couleur de peau normale, blanc-jaunâtre ou franchement cireuses, elles deviennent roses dans les cas, où il y a un érythème associé. Suivant leur taille, elles sont comparées à des grains de millet, à des têtes d'épingle, à des lentilles, des pois, des noisettes...

Ces éléments sont localisés sur une partie du corps ou, le plus souvent, dispersés en grand nombre sur des surfaces assez larges. Les membres supérieurs, le cou et la face sont le plus fréquemment atteints; la poitrine, le dos, les jambes le sont moins souvent; les paumes des mains et les plantes des pieds ne le sont jamais. Quand il y a

des lésions sur le cuir chevelu, ce sont en général des éléments un peu plus grands: grains de sagou, petits cailloux. Certains auteurs signalent l'apparition des papules de préférence sur les lignes de grattage ou aux endroits exposés aux frottement ou au froid.

Les papules peuvent être disposées sur la peau saine ou sur des infiltrations en nappe, dont la surface prend ainsi un aspect bosselé. Chez le même malade elles peuvent se voir sur la peau saine et sur l'infiltration.

Elles sont disposées soit isolément, soit groupées: en lignes les unes à la suite des autres, rappellent le "Lichen ruber moniliformis" de Kaposi (dans 12 cas), en anneaux, rappelant le "Granulome annulaire", en bandes ou en amas. Dans les cas où elles sont très nombreuses elles peuvent devenir polygonaux par la pression réciproque.

Dans 9 cas on remarque une disposition symétrique des lésions.

Tous ces éléments ne sont habituellement ni douloureux ni prurigineux, ce qui les différencie du "Lichen amyloïde", dans plusieurs observations cependant un léger prurit accompagnant la formation des lésions a été mentionné.

Les papules ne sont jamais inflammatoires et ne s'ulcèrent jamais, sauf dans le cas de Tryb, mais dans ce cas l'ulcération nous semble être un phénomène surajouté. En général, elles restent stationnaires durant des années: Dalton suit une malade depuis 13 ans, sans changement. Tryb, Mumford, Neumann, von Fischer, Freudenthal affirment que les papules grandissent en vieillissant. Dans quelques cas elles disparaissent dans certaines régions spontanément (cas de Tryb, de Green et Freudenthal, de Mumford et Barbes) ou autour une biopsie ("clearing phenomenon" de Dalton) ou après un traitement diurétique -

tique dans le cas de von Fischer ou un traitement thyroïdien dans celui de Gougerot et Wile Elia-scheff.

o o

Dans de nombreuses observations, essentiellement dans les cas où les élevures circonscrites sont de petite taille, elles sont décrites comme des "papules". A première vue il nous a semblé que dans certains cas les lésions ne correspondent pas exactement à ceux qu'on a l'habitude de considérer comme des "papules", d'autant plus que certains auteurs appellent les lésions de leurs malades "nodules", "tubercules" etc.

Mais comme d'autre part toutes ces élevures de tailles différentes présentent certainement la même lésion élémentaire, nous avons rélu un certain nombre de définitions classiques des lésions élémentaires pour clarifier les choses.

Pour Brocq dans la "Dermatologie pratique"
1907:

" Les papules sont de petites élevures de
" la peau, c.à d. ne contenant pas de li-
" quide, résolutives, et essentiellement
" constituées au point de vue anatomique
" par des infiltrations de la couche super-
" ficielle du derme, de telle sorte qu'après
" leur évolution elles ne laissent dans la
" majorité des cas aucune cicatrice..."

Les lésions qu'on vient de décrire sont effectivement des élevures cutanées résistantes, ne contenant pas de liquide, très circonscrites. Au point de vue anatomique, elles sont constituées par des infiltrations de la couche superficielle du derme, ce qui fait présumer dans les cas où elles disparaissent leur disparition sans cicatrices, bien qu'on n'observe que rarement leur tendance à une régression.

Le facteur le plus gênant dans la définition de Brocq est la "petite taille" des papules. Nous nous sommes adressée à la définition de Darier dans le "Précis de Dermatologie" 1918, qui précise que les papules sont

"de la grosseur d'une tête d'épingle, d'une
"lentilles ou tout au plus d'un gros pois..."

et qu'on

"appelle quelquefois papulo-tubercules les papules très volumineuses".

Darier semble donc admettre l'existence de "papules très volumineuses".

Chez P.Joulià dans "L'Encyclopédie Médico-chirurgicale, Dermatologie I" nous lisons.

"La dimension des papules est très variable.

"Certaines sont très petites, d'une dimension

"d'une tête d'épingle, comme dans le Lichen

"plan, d'autres offrent la dimension d'un pois,

"telles les papules de la syphilis secondaire;

"d'autres peuvent enfin être grosses comme des

"noisettes. Leur forme est le plus souvent

"hémisphérique, convexe, nettement arrondie".

Après avoir appris cette dernière définition nous avons l'impression que l'application du mot "papule" peut se justifier également aux éléments de plus grande taille.

Ainsi, étant donné que les éléments des tailles différentes ont exactement le même aspect morphologique et histologique, que chez le même malade on voit fréquemment des éléments de tailles différentes suivant la région atteinte et qu'ils peuvent grandir avec l'âge, nous avons cru devoir les décrire tous ensemble. Et nous nous sommes permis de les réunir sous le nom des "papules" après avoir appris la définition de Joulià et surtout du fait de leur situation dans la couche superficielle du derme, fait qui nous semble très important et qui permet d'éliminer les autres appellations, comme "tubercules", "nodu-

les", "nodosités". Les tubercules étant un infiltrat du derme profond, les nodules et les nodosités étant des "indurations circonscrites de l'hypoderme".

II.

L'infiltration en nappe, second signe de la mucinosé scléro-papuleuse, est retrouvée au moins dans 25 observations sur 45. C'est une infiltration plus ou moins généralisée à surface lisse ou bosselée par la présence des papules. La peau à son niveau est pâle, jaunâtre ou rosée dans les cas avec érythème.

C'est une infiltration ferme, cartilagineuse, ne prenant jamais de godet. La plupart des auteurs la comparent à la sclérodermie, bien que dans certains cas la peau infiltrée se laisse déplacer légèrement sur les plans profonds. Le diagnostic clinique entre ces deux affections n'est pas toujours aisé: de nombreux cas furent publiés sous les vocables évoquant l'idée de sclérose ("Lichen sclerosus", "Scléromyxoedème" etc.), d'autres furent considérés comme des formes atypiques de sclérodermie.

Gottron compare dans son cas l'infiltration à un éléphantiasis avec une peau "trop large".

Dans le cas de Dössekker l'infiltration prend la forme des tubérosités assez larges, saillantes, donnant à la face l'aspect léonin. A notre avis les grosses élevures dans les cas de Bernhardt et de Buchholz peuvent aussi être considérées comme des infiltrations en nappe en forme de tubérosités.

L'infiltration en nappe, quel que soit son aspect morphologique, est le plus souvent très prononcée au visage, surtout aux paupières et autour de la bouche, et aux mains (dos des mains, doigts). A la face elle donne un facies figé, gêne l'ouverture et la fermeture des yeux et de la bouche.

Lorsque les doigts sont atteints, l'infiltration en nappe peut réaliser soit l'aspect de sclérodactylie avec doigts fixés en demi-flexion, soit l'aspect des doigts en boudin, gênant considérablement l'activité des malades.

Dans de rares observations (Dössekker, Reitmann, Dalton) l'infiltration semble atteindre aussi les muqueuses: langue, face interne des joues, mais cette atteinte ne semble pas caractéristique.

L'infiltration en nappe, sclérodermiforme ou en forme de tubérosités, aussi bien que les papules, sont l'extériorisation morphologique du dépôt cutané de mucine, caractéristique de l'affection.

La plupart d'auteurs pensent que la formation des infiltrations larges en nappe se fait par la confluence des papules. Mais d'autres nient la tendance des papules à la coalescence et affirment que les infiltrations en nappe et les petites élevures circonscrites apparaissent indépendamment les unes des autres. D'autre part on voit assez souvent des infiltrations larges se couvrir secondairement de papules. Dans le cas de de Graciansky les infiltrations en nappe sont apparues aussi indépendamment des papules.

Comme nous venons de le voir, l'infiltration en nappe est un signe plus fréquemment rencontré qu'on a l'habitude de le dire. Un léger gonflement des mains ou des paupières, une certaine rigidité peri-buccale n'ont pas toujours attiré l'attention des observateurs ou bien ont été interprétés comme un aspect myxoedémateux, hypothyroïdien du malade. On n'en faisait habituellement pas un signe de l'affection.

III.

L'érythème, retrouvé dans II observations, est aussi un signe relativement fréquent de la mucinose

sciéro-papuleuse. Suivant le cas l'érythème se présente sous forme de taches ou recouvre de larges surfaces cutanées. Il peut se voir aussi bien sur les endroits infiltrés ou recouverts de papules que sur les parties pas encore atteintes. Plusieurs auteurs parlent des érythèmes prépapuleux ou accompagnant l'apparition des papules et disparaissant quand celles-ci vieillissent.

La couleur varie du rose au rouge-brun. Dans un certain nombre de cas, on observe une instabilité vasculaire sans qu'on puisse parler de véritable érythème: un rougissement des téguments après l'exposition au soleil, aux rayons U.V., au froid, après frottement. Dans d'autres cas l'érythème du début, non décrit comme faisant partie du tableau de ces mucinoses, a pu passer inaperçu, parce que non recherché par l'interrogatoire.

D'habitude il n'y a pas de téléangiectasie. Dans 2 cas cependant elles ont été signalées à un degré très léger.

L'érythème est certainement l'extériorisation des troubles vasculaires des capillaires cutanés, facteur local important pour la formation du dépôt de mucine (Gottron).

HISTO-CHIMIE.

=====

Les lésions cliniques qu'on vient de décrire dans le chapitre précédent sont une extériorisation des infiltrats dermiques plus ou moins denses, formés par la mucine. La disposition verticale du dépôt donne des lésions en forme des papules, sa disposition horizontale, des infiltrations en nappe.

L'étude histologique des prélèvements faits aux endroits atteints ne montre, en dehors cette présence de mucine, que peu de signes particuliers.

L'épiderme est habituellement normal, parfois légèrement aminci aux endroits les plus fortement infiltrés du derme. Rarement: légers oedèmes intercellulaires, augmentation du pigment ou augmentation du nombre des mitoses.

Les lésions prédominent dans le derme.

a) Dans la couche supérieure du derme: infiltrats cellulaires autour des vaisseaux, parfois autour des glandes sébacées et des follicules, formés essentiellement par des lymphocytes et des fibroblastes (semblables à celles du tissu embryonnaire conjonctif); parfois de rares mastocytes. Les parois des capillaires sont quelquefois hypertrophiées et dilatées.

b) Dans le chorion. dissociation des fibres collagènes et élastiques qui sont écartées, séparées les unes des autres par un oedème, souvent hypertrophiées et morcelées. Leur structure reste en général normale, bien que dans certains cas on signale une transformation mucineuse de fibres collagènes ou un très léger

degré de dégénérescence (Reuter), ce qui complique la différenciation de cette mucinose avec les autres affections.

Les espaces qui séparent les fibres collagènes sont remplis de mucine: substance prenant les colorations métachromatiques et disposée en forme de réseau à mailles plus ou moins larges et produisant un aspect de vacuolisation, comparé à un gâteau de miel; dans d'autres cas ce réseau enserme une masse finement granuleuse ou homogène.

o o

Cette mucine qui sert de critère aux mucinoses et dont la présence, au moins à un moment de l'évolution, doit être exigée pour faire le diagnostic d'une mucinose scléro-papuleuse, est encore mal définie chimiquement.

La mucine est une substance gélatineuse, visqueuse qu'on peut voir dans certains cas sourdre des lésions au moment de la biopsie. Son étude est jusqu'à maintenant empirique. On la met en évidence d'habitude sur ses qualités tinctoriales: elle se colore en rose par le Muci-carmin et prend les autres colorants métachromatiques, tels que le bleu de méthylène et autres anilines alcalines.

La technique de la coloration par le Muci-carmin est assez délicate. La coloration doit être faite sur les coupes incluses dans la paraffine, sur un prélèvement conservé dans l'alcool. Il faut se placer dans de bonnes conditions d'éclairage, à la lumière de jour de préférence.

Mais ces réactions tinctoriales ne précisent rien de la nature chimique de la mucine, sauf peut-être qu'il s'agit d'une substance acide.

Par des recherches plus récentes il est maintenant établi que dans la constitution chimique des mucines entrent, à côté des autres éléments encore inconnus, les saccharides, mis en évidence par la réaction de Hotch, iss-vac-anus, les muco-polysaccharides. Cette dernière réaction est actuellement souvent employée pour la recherche de la mucine.

Quelques auteurs (Kiempereret autres) mentionnent la présence de protéines dans la mucine.

L'autre part, on sait maintenant que l'acide hyaluronique est un des muco-polysaccharides entrant dans la composition des certaines mucines. On a trouvé que dans quelques coupes, donnant une coloration positive métachromatique, cette coloration devenait négative après un traitement des prélèvements par l'hyaluronidase, un enzyme de l'acide hyaluronique. C'est l'épreuve de Hale.

Patitz et Brunner ont même essayé d'injecter l'hyaluronidase dans la plaque du myxoedème pré-tibial, ce qui amena une diminution de la lésion. Dalton a refait la même expérience sur les papules du lichen myxoedémateux, il a obtenu quelques résultats très équivoques. Dans le cas de Monsieur de Graciansky l'épreuve de Hale s'est montrée négative. Montgomery a essayé et n'a pas obtenu de réponse à l'injection d'hyaluronidase ni dans son cas personnel N°1, ni dans le cas de Burs. Il est donc possible que la présence de l'acide hyaluronique ne soit pas constante dans la mucinose scléro-papuleuse.

o o

La question de savoir si l'infiltrat de mucine se formait sur place dans le tissu collagène ou était d'origine étrangère à ce tissu et y était apporté par la voie sanguine, a déjà préoccupée Tryb et

Kreibich. Tryb pensait d'abord que la mucine était produite par les fibroblastes, extrêmement nombreux. Puis il a accepté la théorie de Kreibich pour qui les fibroblastes entraînaient simplement une formation abondante de substance précollagène; celle-ci dans le cas des mucinose, pour une raison inconnue, dégénérerait en mucine au lieu de se différencier en fibres collagènes.

Plus récemment Gottron pense que la mucine était d'origine étrangère et que l'augmentation du nombre des fibroblastes était due simplement au phénomène de réaction du tissu à sa présence, comme c'est le cas dans l'éléphantiasis vis-à-vis de la lymphe. Suivant Gottron l'exsudat produit un gonflement de la substance fondamentale collagène et la transforme en mucine. Des troubles circulatoires préexistants expliqueraient cette phorèse.

Certains autres auteurs pensent que c'est le déséquilibre entre l'hyaluronidase et l'acide hyaluronique dans le tissu qui est la cause du dépôt de mucine. Comme preuve ils indiquent la présence des mastocytes dans les mucinoses; ces mastocytes sécrèteraient l'héparine qui est un inhibiteur de l'hyaluronidase.

o o

La présence de mucine, si caractéristique de la mucinose scléro-papuleuse, n'est malheureusement pas son apanage. Elle a été mise en évidence par différents chercheurs dans beaucoup d'autres affections. Sa présence dans la plaque du myxoedème pré tibial est aussi un facteur indispensable de son diagnostic. Le myxoedème, maladie générale, est la première affection dans laquelle on a trouvé la mucine, depuis sa présence constante dans les infiltrations généralisées des myxoedémateux est mise en doute par certains.

Palitz et Brunner trouvent la mucine dans les tumeurs, tels que sarcomes, lipomes, fibromes, et les réunissent sous le titre de "mucinoses cataboliques" par opposition aux autres mucinoses "anaboliques".

Prunty et Montgomery et plus tard Freudenthal trouvent la mucine presque dans tous les cas du granulome annulaire. Montgomery l'a vue dans les différentes formes de la sclérodermie.

Kreibich affirme que toute inflammation chronique, sans préjuger de son origine, pouvait montrer la mucine simplement du fait de la chronicité. Reuter la trouvait même, en quantités minimales, dans le peau normale, Gottron - dans le sang normal.

D'autre part il semble que dans les mucinoses scléro-papuleuses les plus authentiques on risque de ne pas trouver de mucine dans les éléments trop anciens (Kreibich), où elle peut être remplacée par une prolifération cellulaire. Néanmoins pour diagnostiquer une Mucinose il faut exiger la mise en évidence de la mucine au moins à un stade de l'évolution.

ETIO-PATHOGENIE.

=====

Les auteurs des premières observations trouvaient l'affection de leurs malades étrange et n'en voyaient pas la cause. Les signes cliniques étaient comparés à ceux de la sclérodermie, mais l'histologie n'en montrait pas de lésions typiques: homogénéisation du tissu conjonctif, oblitération des vaisseaux, etc. A l'étude chimique des coupes, Reitmann trouvait des éléments semblables à ceux vus par Wagner et Schliagenhauser chez des chiens thyroïdectomisés. Von Lewtschenkow, puis Dössekker mettent en évidence la mucine par la coloration métachromatique.

A cette époque on ne connaissait qu'une seule maladie ayant pour caractère un dépôt cutané de mucine: le myxoedème. Ses signes cliniques: peau sèche, flasque, oedémateuse, troubles psychiques, étaient décrites en 1873 par Gull. Un peu plus tard (1878) Old a démontré histologiquement d'une part l'atrophie du corps thyroïde et d'autre part que les oedèmes étaient formés par la mucine, d'où le nom qu'il a donné à cette maladie: Myxoedème = mucine + oedèmes. D'ailleurs, depuis on ne trouve pas régulièrement la mucine dans les myxoedèmes.

Il était donc normal que dès qu'on eût trouvé la mucine dans une affection encore inconnue, on fut tenté de la rattacher au myxoedème, suspectant de la sorte son origine hypothyroïdienne.

Dössekker qui a décrit en détails un cas de cette mucinose a été le premier à la classer dans les myxoedèmes. Chez son malade il a cherché et trouvé quelques signes cliniques, pas très convain-

cants pour nous, d'hypothyroïdie (un corps thyroïdien non palpable, sujet ralenti) et surtout une amélioration après un implant de glande thyroïde basedowienne dans le tibia. Il a donc considéré le cas de son malade, aussi bien que quelques cas semblables, décrits avant lui, comme une forme atypique tubéreuse du myxoedème et a invoqué une atteinte spéciale de la glande thyroïde ou un terrain particulier pour expliquer ce dépôt circonscrit de la mucine, au lieu de l'infiltration généralisée du myxoedème ordinaire.

L'insuffisance thyroïdienne est devenue depuis Lössekker un signe essentiel de la maladie et la plupart des auteurs exigeaient sa présence pour la diagnostiquer. En 1928 Samek affirmait encore qu'on ne pouvait faire le diagnostic du myxoedème circonscrit que si les signes du myxoedème (l'insuffisance thyroïdienne y compris naturellement) étaient retrouvés. C'est pour la même raison que Jacassohn a classé le cas 2 de Hoffmann, présentant les signes cliniques de myxoedème circonscrit, comme une sclérodémie atypique à cause de l'absence de tout signe thyroïdien.

Mais dans les observations ultérieures, faisant cliniquement et histologiquement partie de ce groupe, il arrivait de plus en plus souvent de ne pas trouver de signes d'hypothyroïdie.

Kerning en 1928 et Pillsbury et Stoks en 1931 décrivent même un type particulier du myxoedème circonscrit, toujours associé à un goitre exophtalmique et dans lequel les lésions se localisent sur la face antérieure des jambes. Les auteurs isolent ce type sous le nom de myxoedème pré tibial.

Cette constatation d'hyperthyroïdie possible apporte des troubles dans l'explication hypothyroïdienne de tous les myxoedèmes circonscrits.

Et en 1938 Schuermann suggère qu'à côté des myxoedèmes avec hypothyroïdie et des myxoedèmes avec

hyperthyroïdie (forme pré-tibiale) la mucine peut être trouvée dans certains cas sans hypo- ni hyperthyroïdie. Il propose de diviser les myxoedèmes en 3 groupes:

- Altérations cutanées faisant partie du myxoedème, maladie générale:

- myxoedème diffus typique et
- formes atypiques et abortives. Dans ce dernier sous-groupe il fait entrer aussi, bien que sous réserve, la forme tubéreuse.

- Altérations cutanées dont le rapport avec le myxoedème n'est pas complètement élucidé et reconnus seulement par la présence de la mucine. Parmi elles il classe les formes papuleuses, lichénoïdes, maculeuses etc.

- Myxoedème tubéreux circonscrit de la jambe dans la maladie de Basedow.

Trotter et Eden reprennent en 1942 la classification de Schuermann et confirment l'existence des myxoedèmes localisés sans insuffisance thyroïdienne en citant un cas sans hypo- ni hyperthyroïdie qu'ils ont étudié et qui a été présenté par Freudenthal et Brünner.

La notion de la constance de l'insuffisance thyroïdienne dans les soi-disant myxoedèmes atypiques est ainsi complètement ébranlée.

o o

Les auteurs américains vont maintenant plus loin. Tout récemment Dalton et Seideil d'une part, Montgomery et Underwood d'autre part, dans leurs Tableaux classent les états cutanés myxoedémateux sur le plan purement étiologique et divisent les mucinoses dans les grandes lignes de la même façon que Schuermann, Trotter et Eden en 3 groupes:

- ceux avec hypothyroïdie,
- ceux avec hyperthyroïdie et
- ceux sans aucune atteinte thyroïdienne.

Montgomery et Underwood mettent les cas du Lichen myxoedémateux dans le groupe sans atteinte thyroïdienne.

Dans le groupe avec hypothyroïdie ils citent à côté du myxoedème vrai de Bircher, les cas:

- de Reuter,
- de Dössekker,
- de Schuermann,
- de Pautrier et
- de Kreibich (cas 2).

En revoyant de plus près ces auteurs on constate que seul le cas de Dössekker pourrait être retenu dans ce groupe en admettant qu'il existe une insuffisance thyroïdienne chez ce malade, bien entendu.

L'article de Reuter est consacré à l'étude histo-chimique des prélèvements faits chez une malade atteinte de myxoedème ordinaire. Son cas fait donc évidemment partie des myxoedèmes vrais.

Dans l'article de Schuermann il n'y a qu'une discussion d'ordre générale et pas d'observation personnelle.

Le cas de Pautrier est certainement aussi à mettre dans le groupe des myxoedèmes vrais: il s'agit d'une jeune fille atteinte d'un myxoedème typique et présentant des lésions cutanées très particulières surajoutées: ulcérations, cicatrices atrophiques, poikilodermie.

Le cas 2 de Kreibich nous semble devoir être considéré comme une érythrodermie pityriasi-forme en plaque = maladie de Brocq, diagnostic fait par Kreibich lui même. D'ailleurs chez son

malade il ne parle pas de troubles thyroïdiens. Son cas n'a donc aucune raison de figurer dans le groupe des mucinoses avec hypothyroïdie.

Ainsi de toutes les mucinoses il ne reste dans le groupe avec hypothyroïdie de Montgomery et Underwood que le cas de Dösseker, qui est aussi le seul à figurer dans la rubrique des "Mucinoses circonscrites avec hypothyroïdie" du tableau de Dalton et Seidell.

Tous les autres cas sont donc classés par ces Américains dans la rubrique de "Mucinoses circonscrites sans atteinte thyroïdienne démontrable".

o
o o

La lecture des observations réunies dans notre tableau donne l'impression que l'étiologie thyroïdienne n'a rien de certain.

Les argumentations évoquées à l'appui de cette insuffisance thyroïdienne:

- les symptômes cliniques hypothyroïdiens et
 - l'amélioration par le traitement thyroïdien,
- doivent être discutées.

I.

Les signes cliniques faisant parler de l'hypothyroïdie ne sont évoqués que dans 10 cas sur 45 et essentiellement dans les anciennes observations, à l'époque où on les considérait comme faisant obligatoirement partie de l'affection. Dans la plupart des cas ces signes évoqués ne nous semblent pas convaincants; souvent ils sont basés sur la diminution de l'activité des malades, due simplement à l'infiltration mucineuse des téguments.

Voici en gros les signes cliniques hypothyroïdiens donnés par les auteurs:

Von Lewtschnekow (N°3): chute des sourcils.

Dössekker (N°5): corps thyroïde non palpable, mais examen difficile à cause d'une cicatrice du cou; peau sèche; mais intelligence normale.

Bogroff et Kroupnikoff (N°9): corps thyroïde non palpable, frilosité, mémoire diminuée, mais pas de troubles psychiques.

Baranowa (N°12): corps thyroïde non palpable, dépression psychique.

Per et Rossiansky (N°13): corps thyroïde de petit volume à la palpation, son examen histologique montre de petites vésicules, pauvres en colloïde.

Gougerot et Mlle Eliascheff (N°14): pâleur, frilosité, dépression, diminution de la puissance génitale, malade "endormi", perte des cheveux.

Gougerot et Carteaud (N°18): corps thyroïde non palpable, troubles intellectuels, sujet "endormi", diminution de la force génitale, perte des cheveux et des cils.

Mumford et Barber (N°25): apparence générale un peu celle d'un myxoédémateux.

Von Fischer (N°30): corps thyroïde sous forme de deux nodules calcaires, malade obèse, de petite taille, peau sèche.

Gottron (N°45): malade lent.

Parmi ces 10 malades, soi-disant hypothyroïdiens, le métabolisme de base n'a été fait que chez celui de von Fischer et a montré un taux de + 16 et + 9 %. Le dosage du cholestérol sanguin a été fait seulement chez le malade de Mumford et Barber et a montré un taux normal.

De toutes les observations réunies dans notre tableau, le métabolisme de base, examen qui nous semble le plus objectif d'une affection thyroïdienne, n'a été fait que dans 21 cas. Une fois seulement, chez le malade de Wise et Rein, il est de - 7 %, dans tous les autres il est normal ou même souvent augmenté.

Dans un assez grand nombre de cas même le tableau clinique nous oriente plutôt vers un hyperfonctionnement thyroïdien:

Reitmann (N°2): corps thyroïde un peu augmenté de volume et gêne à la déglutition, pouls à 96.

Tryb (N°8): une petite tumeur du corps thyroïde, pouls à 100.

Galewsky (N°15): métabolisme de base: + 31 %, pouls à 96.

Neumann (N°19): métabolisme de base: + 14 %.

Freudenthal et Bräunauer (N°24): métabolisme de base: + 3 %. Intervention chirurgicale sur un adénome thyroïdien. Examen histologique du corps thyroïde enlevés a montré une structure normale.

Sunseri (N°26): apparition des lésions après une thyroïdectomie, tachycardie; exophtalmie, métabolisme de base: + 20 %.

Freudenthal et Russel (N°28): thyroïdectomie pour un adénome thyroïdien.

Von Fischer (N°30): métabolisme de base +16 et + 9 %.

Montgomery et Underwood, cas I (N°33): métabolisme de base + 9 et + 18 %.

Montgomery et Underwood, cas 2 (N°34): métabolisme de base + 42 %.

Buchholz (N°43): métabolisme de base + 6 %, amaigrissement; la mère et la soeur de la malade sont hyperthyroïdiennes.

Hamminga (N°44): métabolisme de base + 20 %.

Après ce qu'on vient de dire, nous ne croyons pas qu'on puisse parler encore d'une hypothyroïdie clinique constante ou même fréquente accompagnant les lésions cutanées de la mucinose scléro-papuleuse.

II.

Une amélioration par le traitement thyroïdien est constatée par les auteurs suivants:

Bössekker (N°5): amélioration par l'implantation de la glande thyroïde d'un basedowien dans le tibia. Thyrocan sans action.

Goldenberg (N°6): diminution du volume des tumeurs après un traitement thyroïdien.

Bogroff et Kroupnikoff (N°9): amélioration par la Thyroïdine.

Baranowa (N°12): amélioration après la Thyroïdine.

Per et Rossiansky (N°13): amélioration de l'état général, pas d'action sur les "nodules".

Gougerot et Mlle Eliascheff (N°14): guérison après un traitement thyroïdien.

Galewsky (N°15): amélioration par un traitement thyroïdien.

Ce deuxième argument, souvent évoqué pour prouver l'origine hypothyroïdienne des mucinoses, ne nous semble pas convaincant non plus. Le traitement thyroïdien agit surtout sur l'état général des malades, son action sur les lésions cutanées est moins nette. Cette amélioration, et presque jamais une guérison, est constatée essentiellement dans les cas relativement anciens. Depuis dans tous les autres cas le trai-

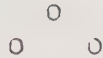
tement par l'extrait thyroïdien a été essayé et n'a pas donné de résultats.

D'autre part, on connaît l'action parfois favorable de l'extrait thyroïdien dans d'autres affections sans hypothyroïdie, comme sclérodermie, dyslipidose ou autres maladies du collagène.

L'hormone thyroïdienne n'agit pas toujours comme un traitement de substitution. Son action dans ces cas semble comparable à celle de la cortisone, qui agit souvent en dehors de toute insuffisance cortico-surrénale. D'ailleurs la cortisone, essayée dans un cas de la mucinose scléro-papuleuse par Farber et Walton, a donné de bons résultats.

L'hormone thyroïdienne peut agir aussi en freinant la sécrétion antéhypophysaire.

Ainsi l'amélioration constatée dans certains cas après un traitement thyroïdien ne peut pas servir de preuve de l'hypothyroïdie.



En dehors de l'insuffisance thyroïdienne, d'autres facteurs ont été évoqués pour expliquer le dépôt cutané de mucine:

- Le rôle du sympathique.

- La déficience du foie dans la synthèse des albumines sanguins.

Von Fischer qui a proposé cette théorie a trouvé chez son malade un taux augmenté des globulines et un taux diminué des albumines. La protéinémie a été faite après von Fischer chez quelques autres malades. Elle n'a montré un tableau semblable que dans le cas de Dalton, mais sans troubles hépatiques. Chez la malade de de Graciensky la protéinémie s'est montrée sensiblement normale. D'ailleurs von Fischer va plus loin et croit ces troubles subordonnés à un déséquilibre neuro-endocrinien supérieur.

- Le rôle des facteurs locaux: troubles circulatoires, traumatismes, frottements.

Gottron croit que le ralentissement de la circulation, condition indispensable pour le passage des exsudats du sang dans le tissu, était dû à une altération des vaisseaux; ce qui expliquerait peut-être la fréquence de la localisation sur les jambes.

Dans la forme pré-tibiale Gottron a découvert la présence des artères particulières, des "Sperrarterien" (= artères faisant barrage) qui se caractérisent par leur lumière rétrécie, parois

épaissies et surtout un mécanisme supplémentaire de musculature longitudinale en spirale, mécanisme de fermeture très raffiné. Ces artères existeraient avant l'apparition des lésions et seraient alors le facteur prédisposant à la formation des lésions dans les endroits atteints chez certains individus.

o
o o

Nous arrivons à la conclusion que l'étiologie hypothyroïdienne de la mucinose scléro-papuleuse ne peut et ne doit pas être retenue. Tout ce qu'on peut dire, c'est qu'il s'agit d'une maladie de collagène, dans laquelle le rôle d'un déséquilibre endocrinien est très vraisemblable. On rencontre un dysfonctionnement d'autres glandes endocrines que la thyroïde, sans qu'on puisse en incriminer facilement une en particulier.

Dans les ^{cas} suivants on trouve des troubles endocriniens autres que thyroïdiens, associés aux lésions cutanées de la mucinose.

Goldenberg (N°6): mains et pieds ont grandi, radio de la selle turcique montre une décalcification.

Tryb (N°8): radio de la selle turcique montre des anomalies.

Gougerot et Mlle Eliascheff (N°14): atrophie testiculaire.

Neumann (N°19): ménorragie.

Wise et Rein (N°20): radio de la selle turcique montre des anomalies.

Von Fischer (N°30): malade de petite taille, obèse, troubles des règles.

Dalton et Seidell, cas 2 (N°32): malade castrée.

Montgomery et Underwood, cas 3 (N°35): malade hystérectomisée.

Hamminga (N°44): apparition des lésions cutanées en même temps que l'installation de la ménopause.

On dit aussi que les femmes étaient plus souvent atteintes que les hommes, mais nous avons trouvé 21 femme pour 22 hommes.

De quelle glande s'agit-il ? Le rôle de l'antéhypophyse serait le plus satisfaisant pour l'esprit. L'atteinte de l'hypophyse pourrait expliquer aussi bien les divers troubles endocriniens qu'on vient de citer que l'action favorable chez certains malades de l'hormone thyroïdienne qui agirait alors en freinant l'hypersecrétion anté-hypophysaire.

D'autre part le rôle de l'hypersecrétion hypophysaire dans forme pré-tibiale commence maintenant à être assez généralement admise (Trotter, Eden, Villanova, Canadell etc.). Et comme l'opposition de la forme pré-tibiale avec les autres formes semble s'effacer aussi bien sur le plan morphologique que sur le plan étiologique (nous y reviendrons dans le chapitre de Nosologie), l'intervention du lobe antérieur de l'hypophyse dans la formation des lésions cutanées de la mucinose scléro-papuleuse pourrait peut-être se défendre également. On pourrait même combiner cette hypothèse avec celle de la prédisposition vasculaire de Gottron.

NOSOLOGIE.

=====

Il est classique dans les Traités français de séparer le cadre que nous proposons en deux formes: le myxoedème tubéreux et le myxoedème papuleux, et de le mettre à côté du myxoedème pré-tibial dans le grand groupe des myxoedèmes circonscrits.

R.J.Weissenbach et R.Le Baron dans "L'Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Dermatologie" (1936), divisent les myxoedèmes de la façon suivante:

- la forme maxima,
- la forme minima et
- la forme de myxoedème circonscrit qui comprend:
 - le myxoedème tubéreux de Jadassohn-Dössekker,
 - le myxoedème papuleux ou lichen myxoedémateux,
 - le myxoedème circonscrit plan.

E.Azerad dans "L'Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Endocrinologie" (1952), divise les myxoedèmes localisés ou circonscrits en:

- ceux s'accompagnant d'hypothyroïdie:
 - le myxoedème tubéreux de Jadassohn-Dössekker,
 - le myxoedème papuleux ou lichénoïde de Kreibich, appelé aussi lichen "sclerosus", et
- ceux s'accompagnant d'hyperthyroïdie:
 - le myxoedème pré-tibial ou circonscrit thyrotoxique.

R. Degos dans son Traité de Dermatologie (1954), met le myxoedème circonscrit à côté du myxoedème diffus et décrit 3 types cliniques du myxoedème circonscrit:

- le myxoedème tubéreux (type Jadassohn-Dösseker),
- le myxoedème papuleux ou lichénoïde (lichen myxoedémateux de Kreibich),
- le myxoedème circonscrit pré tibial ou myxoedème en plaards, symétrique thyrotoxique.

Ces classifications, qui se ressemblent dans les grandes lignes, laissent un certain nombre de points à discuter:

1. - l'opportunité de la séparation de la forme tubéreuse et de la forme papuleuse,
2. - le rapport de la forme pré tibiale avec les autres formes,
3. - l'opportunité de mettre ces mucinoses dans le cadre des myxoedèmes.

I.

La séparation de la forme tubéreuse et de la forme papuleuse.

C'est à la suite d'un travail de Mlle Eliascheff que les auteurs des Traités français séparent ces deux formes. Or, déjà Mlle Eliascheff a interprété la classification proposée par Kreibich d'une façon discutable; et les auteurs français en reprenant son texte ont encore plus nettement opposé les deux formes.

Pour essayer de dénouer ce malentendu nous avons commencé par étudier l'article de Kreibich.

Dans son rapport "La mucine dans les maladies

cutanées" Kreibich met à côté du myxoedème diffus de Bircher le myxoedème tuberosum de Dössekker. Pour le caractériser il reprend la description de Dössekker en insistant sur les voussures du visage, les tumeurs du cou et du scrotum, le gonflement des mains. Dans ce groupe du myxoedème tuberosum il cite avec le cas de Dössekker celui de von Lewtschenkow à cause d'un "infiltrat lisse ne prenant pas de godet" et localisé aux mains, aux bras, au cou. Il explique la formation de ces infiltrats en nappes (oedèmes ou tubérosités de Dössekker) par la confluence des papules, retrouvées constamment chez ces malades.

Mais Kreibich attire surtout l'attention sur l'existence des cas sans infiltrations en forme de tubérosités, et dans lesquels on ne trouve que les papules non confluentes de tailles différentes: "de la plus petite jusqu'à celle qui atteint la taille du noyau de cerise". Il cite comme exemple le cas de Tryb et son propre cas, appelé primitivement "lichen sclerosus" et propose de nommer cette forme morphologiquement incomplète "le myxoedème papulosum ou lichen myxoedematosus"; le nom de "tuberosum" ne convenant plus, car ce sont justement les tubérosités qui manquent.

Pour Kreibich la forme papuleuse équivaut donc simplement une forme morphologiquement incomplète du myxoedème tuberosum, dépourvue de tumeurs saillantes et dans laquelle on ne trouve que des papules non confluentes.

Mlle Eliascheff qui a été la première en France à parler des myxoedèmes circonscrits, reprend dans son travail la division de Kreibich en:

- myxoedème diffus de Bircher,
- myxoedème tubéreux et
- myxoedème papuleux.

Mais sans s'occuper des infiltrations en forme de tubérosités ou sclérodermoïformes, elle dit que le myxoedème papuleux ne diffère du myxoedème tubé-

reux "que par le volume des lésions et leur localisation symétrique".

C'est sous cet aspect que la classification des myxoedèmes circonscrits a été reproduite par les auteurs français. Mais la phrase d'introduction de Mlle Eliascheff indiquant que les 3 formes (diffuse, tubéreuse et papuleuse) "peuvent se combiner entre elles" a été négligée par la suite. Ainsi la forme tubéreuse et la forme papuleuse, qui signifiaient primitivement les différents aspects morphologiques du même processus, sont devenues deux formes opposées.

Cette opposition repose donc sur un malentendu et ne peut d'ailleurs se justifier sur aucun plan.

Si on voulait effectivement séparer tous les cas en deux groupes suivant le volume des élevures cutanées circonscrites, on n'y parviendrait pas. Les éléments des tailles différentes se trouvent couramment chez le même sujet; elles varient parfois suivant la région atteinte et peuvent grandir avec l'âge. Et à partir de quelle taille faudrait-il considérer les "papules" comme des "tubérosités": tête d'épingle, lentille, noisette ? - Mlle Eliascheff qui dit de ne s'occuper que de la forme tubéreuse et range dans ce groupe aussi bien les cas du myxoedème pré-tibial (cas de Richter, de Samek, de O'Leary) que les cas comme celui de Reitmann (papules grandes comme de grains de millet) et de Dubreuilh (I-2 mm). Les éléments du myxoedème papuleux devaient donc être encore plus petits. Elle n'en cite pas d'exemples.

En outre la disposition symétrique des lésions ne se voit pas plus souvent chez les malades présentant des élevures cutanées de plus grande dimension que chez les autres.

Cette opposition entre la forme tubéreuse et la forme papuleuse n'est acceptée, d'ailleurs, que par les auteurs français. Les auteurs étrangers ne

semblent pas la connaître ou du moins n'en tiennent pas compte. Dans leurs classifications les plus récentes les Américains (Montgomery, Underwood, Dalton et Seidell) divisent les mucinoses suivant la présence ou l'absence de troubles thyroïdiens associés.

Le cas de Dössekker est le seul qu'ils reconnaissent d'origine hypothyroïdienne. Et comme ce cas est le type même du myxoedème tubéreux, ce fait pourrait être utilisé pour séparer la forme tubéreuse et la forme papuleuse également sur le plan étiologique. Mais alors les cas de Baranowa, de Per et Rossiensky, de Gougerot et Mlle Eliascheff, de Gougerot et Certeaud, de Mumford et autres, où les papules sont de petite taille et la disposition des lésions - sans symétrie, ont autant de raison d'être considérés comme la forme tubéreuse que le cas de Dössekker, étant donné les signes hypothyroïdiens évoqués par les auteurs.

Or, si vraiment on devait créer des formes cliniques à la mucinose scléro-papuleuse, il nous semble préférable de ne pas s'occuper de volume des papules et de décrire les formes cliniques d'après l'absence ou la présence des infiltrations en nappe et d'après leur aspect morphologique.

Remarque.

Une troisième forme du myxoedème circonscrit est mentionnée dans le texte de Mlle Eliascheff et reproduite par Weissenbach et Le Baron - le myxoedème circonscrit de Hoffmann.

A notre avis le cas de Hoffmann qui a fait créer ce groupe et qui a été diagnostiqué comme un myxoedème circonscrit surtout à cause de la mucine trouvée dans les lésions, ne fait pas partie de nos mucinoses. Cliniquement il s'agit des lésions très prurigineuses, formées par quelques taches rouge-violetées du Lichen circonscrit de

Vidal sur une main et des taches très discrètes blanc-jaunâtre sur l'avant-bras. Pas de papules, pas d'infiltrations en nappe.

II.

Rapport entre la forme prétihiiale et les formes non prétihiiales.

Il était jusqu'à maintenant généralement admis, aussi bien par les auteurs français que par les étrangers, de mettre à part la forme prétihiiale. Bien que les critères histologiques soient les mêmes et que morphologiquement les lésions se ressemblent souvent, le myxoedème prétihiial a été isolé sur le plan étiologique et clinique. Sur le plan clinique à cause de sa localisation sur la face antérieure des jambes et de son aspect en plaque; sur le plan étiologique - à cause de son apparition chez les sujets porteurs d'un goitre toxique, opéré ou non.

A l'examen des observations, on a l'impression que la différence entre ces deux formes est moins nette qu'on a l'habitude de la présenter, et que l'isolement de la forme prétihiiale devrait être révisé.

Morphologiquement:

a) - la localisation dans la forme prétihiiale n'est pas toujours strictement limitée à la face antérieure de la jambe;

b) - la lésion n'est pas toujours en forme de plaque, elle peut dans certains cas être formée par les papules;

c) - on rencontre des cas où les papules et les infiltrations sclérodermiformes, caractéristiques de la mucinose scléro-papuleuse, se localisent entre autre aussi sur la face antérieure des jambes.

Parfois la distinction entre les deux formes est impossible. Dans le cas de Sunseri (N°26) par exemple, les papules de forme irrégulière et l'infiltration cutanée sont localisées seulement sur les membres inférieurs et le pubis. Le malade de Burks (N°36) présente sur les mains, le poignet, les coudes et les oreilles des papules caractéristiques de la forme papuleuse et sur la jambe une plaque prétiibiale.

On pourrait peut-être considérer le myxoedème prétiibial simplement comme une forme de localisation de la mucinose et expliquer l'aspect fréquent de ses lésions en plaque justement par cette localisation sur la jambe. L'aspect particulier que prennent les lésions de la jambe dans beaucoup d'autres affections cutanées est généralement connu.

Etiologiquement:

a) - la forme prétiibiale ne semble pas apparaître toujours après une thyroïdectomie;

b) - il existe des cas de mucinoses non-prétiibiales en rapport avec un goitre toxique. Dans les cas de Freudenthal et Bräunauer (N°24), de Sunseri (N°26) et de Freudenthal et Russel (N°28) les lésions sont apparues après une thyroïdectomie.

c) - Comme on a maintenant de plus en plus tendance à admettre l'origine anté-hypophyσαire de la forme prétiibiale et comme l'origine hypothyroïdienne des autres formes est mise en doute, l'opposition sur le plan étiologique semble s'effacer également.

III.

Le troisième point à reprocher aux classifications dans les Traités français est le fait de mettre la mucinose scléro-papuleuse dans le groupe des myxoedèmes.

Dans le chapitre précédent nous avons exposé nos doutes sur l'étiologie hypothyroïdienne de ces mucinoses. Et le seul fait de la présence de mucine ne nous paraît pas suffisant pour les unifier au myxoedème dû à une insuffisance thyroïdienne. On trouve la mucine également dans certaines autres affections cutanées que personne ne songe à classer avec le myxoedème, tels - les carcinomes, le granulome annulaire, la sclérodermie et même certaines érythrodermies chroniques.

Nous croyons donc que la mucinose scléro-papuleuse constitue une affection bien individualisée et doit être, aussi bien que le myxoedème pré-tibial, sorti du cadre des myxoedèmes, ce qui amènerait la disparition de la notion du myxoedème circonscrit des Traités français. C'est aussi la raison pour laquelle nous avons cru bon de remplacer le nom de "myxoedème" par celui de "mucinose" pour éviter toute confusion possible.

o
o o

Pour préciser les limites du cadre que nous proposons et que nous avons appelé "Mucinose cutanée scléro-papuleuse" reprenons les caractéristiques de cette affection.

1. - Clinique.

- papules,
- infiltrations en nappe,
- érythème.

2. - Histologie:

- présence de mucine,
- absence de lésions histologiques en faveur d'une autre affection.

3. - Etiologie:

- inconnue, mais vraisemblablement endocrinienne (anté-hypophysaire).

4. - Evolution:

- indéfinie, avec toutefois dans certains cas une amélioration spontanée ou après un traitement thyroïdien ou autre.

5. - Formes cliniques:

a) suivant la présence plus ou moins au complet de tous les signes:

- forme complète,
- forme incomplète:
 - sans infiltration en nappe,
 - sans érythème;

b) suivant l'aspect morphologique de l'infiltration en nappe:

- sclérodermique (la plus fréquente),
- en forme des tubérosités saillantes (cas de Dössekker et peut-être ceux de Buchholz et de Bernhardt),
- éléphantiasiforme (cas de Gottron).

Cette division suivant l'aspect morphologique des infiltrations dermiques correspond à celle que propose Kreibich. Notre forme sans infiltrations en nappe et celle avec une infiltration sclérodermique correspondent à la forme papuleuse de Kreibich. Son propre cas étant décrit primitivement sous le nom de "Lichen sclerosus", c.à d. avec une infiltration sclérodermique, sans doute. La forme avec des infiltrations saillantes (tubérosités) correspond à la forme tubéreuse de Kreibich. La forme éléphantiasique n'a pas été décrit par lui, mais Gottron a publié récemment un cas de "Scléromyxoedème" que nous croyons pouvoir individualiser.

6. - Diagnostic positif:

- aspect clinique des lésions (présence constante des papules),
- dépôt de mucine constaté au moins à un moment de l'évolution.

7. - Diagnostic différentiel.

Le diagnostic peut être discuté avec des affections suivantes:

a) Du point de vue clinique les lésions peuvent avoir une certaine ressemblance suivant leur aspect clinique et leur disposition avec:

- le lichen ruber moniliformis de Kaposi,
- les autres formes du lichen plan,
- l'amyloïdose,
- dyslipoiïdose d'Oppenheim-Urbach,
- les xanthomes etc.

Le diagnostic dans ces cas est relativement facile par l'examen histo-chimique qui révèle l'absence de mucine.

b) Le diagnostic devient beaucoup plus difficile avec les affections ressemblant cliniquement à la mucinose scléro-papuleuse et dont l'étude tinctoriale montre également un dépôt de mucine:

- le granulome annulaire. Du point de vue clinique, on rencontre quelques fois dans la mucinose scléro-papuleuse une disposition annulaire des papules, tandis que dans le granulome annulaire celles-ci peuvent être exceptionnellement disséminées. Du point de vue histo-chimique, selon Prunty, Montgomery et Freudenthal, la présence de mucine est pratiquement constante aussi dans le granulome annulaire. Il ne reste donc comme moyen de différenciation que les signes histologiques, caractéristiques du granulome, tels que la nécrose du tissu collagène.

- La sclérodermie. Montgomery a décrit la présence de mucine dans les différentes formes de la sclérodermie. La ressemblance clinique avec la sclérodermie, et surtout avec sa forme papuleuse, est telle que quelques cas de mucinose ont été décrits comme sclérodermic atypique. La différenciation ne peut être faite ici dans certains cas que sur les signes histologiques caractéristiques de la sclérodermie: homogénéisation des fibres collagènes, oblitération des vaisseaux, aplatissement de la basale par l'atrophie papillaire.

c) Le diagnostic avec des affections dans lesquelles on a mis en évidence la mucine, mais qui ont un tableau clinique différent, est devenu plus fa-

cille depuis qu'on connaît la présence de mucine dans les autres lésions.

- Les tumeurs: sarcomes, lipomes, fibromes contiennent parfois la mucine et sont isolées par Palitz et Brunner comme des "mucinoses cataboliques".

- Certains états érythémateux Chroniques. Kreibich hésitait à classer son propre cas N°2 et le cas de Kraus comme des érythrodermies pitiriasiques en plaque (= maladie de Brocq) à cause de la présence de mucine dans les lésions, bien que cliniquement l'affection a été typique. Après des recherches ultérieurs il affirme que la mucine dans les érythèmes anciens était due à leur chronicité.

d) Enfin les affections avec le même dépôt de mucine, les mêmes signes histologiques que la mucinose scléro-papuleuse, mais avec un tableau clinique différent:

- Le myxoedème pré tibial que nous croyons être simplement une forme de localisation.

- Le myxoedème, maladie générale, dans laquelle l'infiltration des téguments est généralisée et liée aux signes de l'insuffisance thyroïdienne nette.

Il existe dans la littérature un certain nombre de cas du myxoedème vrai atypique, confondus parfois avec des mucinoses cutanées scléro-papuleuses. Il s'agit le plus souvent des lésions cutanées, autres que les papules et les infiltrations en nappe, survenant chez les myxoedémateux.

Dans le cas de Heiberg le malade atteint d'un myxoedème, maladie générale, présente en plus les lésions cutanées en forme de vésicules.

Pautrier décrit le cas d'une jeune fille atteinte d'un myxoedème vrai avec une infiltration

généralisée de la peau sur laquelle surviennent en plus des lésions atypiques: ulcérations, cicatrices atrophiques, poikilodermie.

Dufour, Hurez et Mlle Pau décrivent des tophi mucineux, Lortat-Jacob un phlegmon mucineux chez des vrais myxoedémateux.

Dans les services d'Endocrinologie on pourra sûrement en trouver d'autres, car on peut s'imaginer facilement qu'un myxoedémateux vrai puisse en dehors de son myxoedème faire d'autres lésions cutanées surajoutées, des lésions bulleuses dues à l'intolérance du sujet à une médication contenant l'iode par exemple.

DENOMINATION.

=====

Les noms très différents ont été proposés pour l'affection dont nous nous sommes occupée dans ce travail :

- "Fibromes miliaires folliculaires; scléro-dermie consécutive" de Dubreuilh,
- "Myxoedème nodosum" de Pelizzari,
- "Atypisches tuberöses Myxödem" de Dössecker,
- "Myxoedème lichénoïde" de Gougerot et Carteaud,
- "Circumscribed Myxedema" de Ormsby et Montgomery,
- "Lichen myxödematosus" de Neumann,
- "Generalized localized myxedema" de Dalton,
- "Myxedema papulosum and annulare" de Freudenthal et Bräunauer,
- "Elephantiasis papulonodular myxedema" de Sunseri,
- "Myxedema circumscriptum" de Freudenthal et Russel,
- "Myxedema papulosum" de Green,
- "Lichen myxedematosus (Papular mucinosis)" de Dalton et Seidell,
- "Mucoid papular disease" de Dalton,
- "Lichen fibro-mucinoidosis" de Lorincz,
- "Scleromyxödem" de Arndt et Gottron.

Presque toutes ces dénominations contiennent le mot "Myxoedème". Bien que certains auteurs aient conseillé de l'employer seulement pour indiquer la présence de mucine dans cette affection, il nous semble qu'il prête à confusion. Le "Myxoedème" est à tort ou à raison dans l'usage médical trop associé à une insuffisance thyroïdienne. Et justement

pour éviter ce préjugé étiologique, il nous semble important de supprimer ce terme et de le remplacer par celui de la "mucinose".

La seconde partie de la dénomination doit, à notre avis, donner la description morphologique des lésions les plus typiques. Ce sont des élevures cutanées bien circonscrites ou papules et l'infiltration en nappe, sclérodermaforme le plus souvent.

Les titres proposés jusqu'alors sont le plus souvent formés suivant le même principe, mais ils sont trop étroits, ne contiennent qu'un seul symptôme. "Myxoedème tuberosum", "Scléromyxoedème" désignent seulement l'infiltration en nappe sous ses aspects différents; "Myxoedème nodosum", "Myxoedème papulosum", "Lichen myxoedémateux", "Papular mucinosis", seulement les petites élevures circonscrites.

Le terme que nous proposons, "Mucinose cutanée scléro-papuleuse" réunit les 3 symptômes les mieux connus de l'affection:

- un histo -chimique: la présence de mucine, et

- les deux cliniques sous leur aspect le plus fréquemment rencontré: les papules et l'infiltration sclérodermaforme.

D'ailleurs chaque partie de cette dénomination a déjà été employée séparément. Les termes les plus récents sont: "Mucinose papuleuse" de Dalton et "Scléromyxoedème" de Gottron.

CONCLUSION.

=====

I.

A l'occasion d'une observation dont l'étude nous a été confiée par Monsieur de Graciansky nous avons recherché dans la littérature les cas similaires. Nous en avons trouvé 45, publiés sous les noms divers, tels que "Myxoedème tuberosum", "Lichen myxoedémateux", "Myxoedème lichénoïde", "Myxoedème papulosum", "Mucinose papuleuse", "Scléromyxoedème" et autres. Leur résumé est présenté sous forme de tableaux à la fin de ce travail.

II.

Il nous semble que ces divers cas constituent une entité bien délimitée qui se caractérise cliniquement par l'association de lésions cutanées de trois types: élevures cutanées bien circonscrites (papules), infiltrations en nappe (sclérodermi-formes le plus souvent, mais parfois aussi éléphantiasiformes ou en forme de tubérosités) et l'érythème. Ce syndrome peut se trouver plus ou moins au complet.

III.

Histologiquement les lésions sont formées par un dépôt de mucine dans la couche superficielle du derme; on doit la trouver au moins à un stade de l'évolution.

IV.

La plupart de ces cas ont été considérés comme d'origine hypothyroïdienne. Mais les bases sur lesquelles reposent les argumentations de cette pathogénie nous semblent bien fragiles:

a) Le métabolisme de base, signe le plus objectif des troubles thyroïdiens, mesuré seulement dans 17 cas, n'est habituellement pas abaissé.

b) Les signes cliniques réputés traduire une hypothyroïdie ne sont signalés que dans 11 cas, tandis que dans 12 autres ils évoquent plutôt un hyperfonctionnement thyroïdien. Dans 9 autres on trouve des signes en faveur de l'atteinte d'une autre glande endocrine.

c) L'amélioration par un traitement thyroïdien, mentionnée dans 7 cas, ne peut être considérée comme une preuve certaine d'insuffisance thyroïdienne.

C'est pour ces raisons que l'étiologie purement hypothyroïdienne nous semble peu fondée, tandis que l'hypothèse de l'origine anté-hypophysaire, actuellement assez généralement acceptée pour la forme pré-tibiale, nous paraît pouvoir être défendue aussi pour les formes plus spécialement envisagées dans notre thèse.

V.

Au point de vue nosologique, les divers cas que nous avons étudiés sont classés dans les Traités français, à côté du myxoedème pré-tibial, dans le grand groupe des "Myxoedèmes", et divisés en deux formes: la forme tubéreuse et la forme papuleuse, division que les auteurs l'ont remonter à Kreibich.

Nous pensons au contraire que tous ces cas ne

sauraient être rattachés au myxoedème généralisé hypothyroïdien.

D'autre part, l'opposition de la forme préti-biale et des formes que nous avons étudiées ici nous semble moins évidente qu'on a l'habitude de le dire, tant sur le plan morphologique que sur le plan étiologique.

Enfin nous nous sommes efforcée de démontrer, ainsi que Freibich l'a souligné, que la forme dite papuleuse et lichénoïde n'est qu'un aspect morphologiquement incomplet de la forme tubéreuse. Nous pensons que ces deux dernières ne doivent pas être séparées et méritent une dénomination commune.

VI.

Quant à cette dénomination, nous ne croyons pas qu'on puisse employer le terme de "myxoedème" en raison des confusions pathogéniques possibles, ni les adjectifs "tubéreux", "papuleux", "lichénoïde" ou "scléreux" qui n'évoquent qu'un seul symptôme.

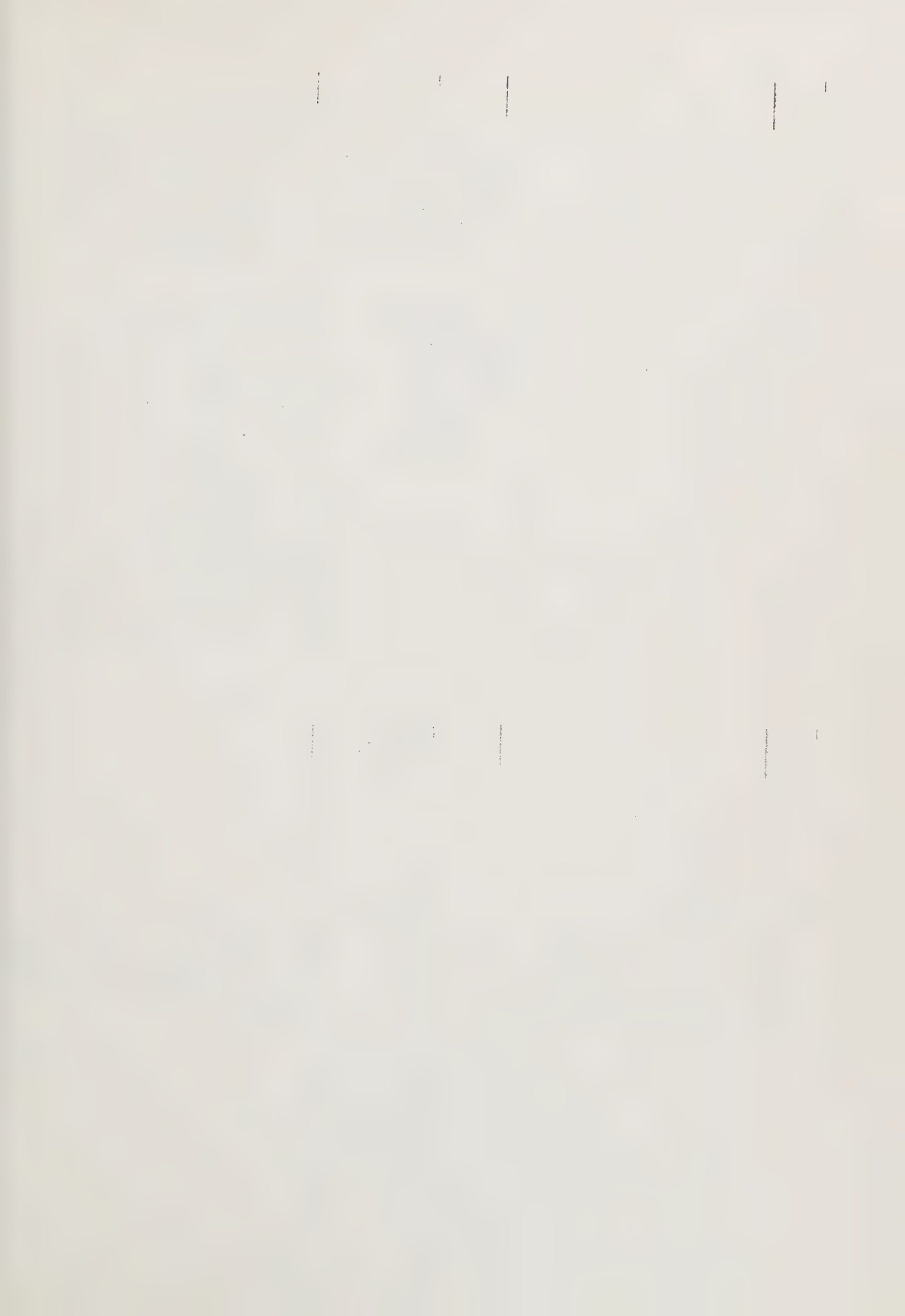
C'est pourquoi nous avons préféré proposer la dénomination:

"Mucinoase cutanée scléro-papuleuse",
purement descriptive et réunissant les signes histologiques et cliniques les plus caractéristiques de l'affection.

TABLÉAUX.
=====

No d' ordre de l'observation	Nom de l'auteur et titre	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
I.	G. DUBREUILH 1906 "Fibromes mili- aires follicu- laires; scléro- dermie consecu- tive".	femme 44 ans	Cou, dos, poitrine.	Petites papules mili- aires de 1-2 mm, en peau saine; dures; lis- ses; arrondies ("grains de plomb enchassés dans la peau saine"); pâle-jaunâtres; dis- persées isolement ou en trainées parallèles; parfois folliculaires. Leur apparition s'accom- pagne d'un léger prurit.
			Face (lèvres), mains.	Les mêmes papules, mais coalescentes et dis- posées en placard.
2.	F. REITMANN 1908 "A propos d'une affection singu- lière, se rappor- chant de la scléro- dermie".	femme 40 ans	Face (nez, joues, front, lèvres), oreilles, nuque, dos des mains, av. bras, dos des pieds, jambes, genoux.	Papules de la taille d'un grain de millet à celle d'une lentille; planes; pâles; dures; dispersées en groupes irrégulières.

Mutanées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème	Gingi- vite.		Troubles digestifs	Le tissu con- jonctif se colore mal par les colo- rants habi- tuels, mais prend mieux le bleu de toluidine.
Induration scléro- dermiiforme avec des espaces de peau saine; jaune- bistre; donnant au facies l'aspect figé, gênant l'ou- verture de la bou- che. Doigts en boudins.					
Epaississement sclérodermiiforme, ne prenant pas le godet, se laissant mobiliser légère- ment sur les plans profonds.		Langue augmen- tée de volume.	Corps thy- r. un peu plus grand que la normale; difficultés à la déglu- tition. Pouls à 96. Pas de trou- bles intel- lectuels.	Pas de syphilis.	Hematoxylin eosine: +, bleu de me- thylène: +, thionin: +.



N° d'ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du malade	Lésions	
			Localisation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
3.	D. von LAMTSCHENKO, 1910 "Un cas rare de dégénération myxomateuse de la peau (Myxoma cutis)"	femme 36 ans	ains, av. bras, bras, poitrine, dos, cou, front.	Elevures cutanées de la taille d'une lentille à celle d'une noisette; de couleur de la peau normale, ivoire ou rose-orange, devenant jaune à la pression; hémisphériques; fermes; très rapprochées les unes des autres; à disposition symétrique; à début brusque après un refroidissement; prurit. Les élevures rappellent celles de l'urticaire.
			Doigts, face (paupières).	idem
4.	POLIEZZARI 1912 cas présenté sous le nom de "Myx-oedème nodosum" au congrès intern. de Rome 1912.		Corps	Elevures ("nodosités") de la taille d'une lentille à celle d'un haricot; isolées ou confluentes.
			Face (paupières).	

t a n é e s		Lesions des mu- queuses	Signes thyroi- diens	Autres affec- tions associées	Histo-chimie
Filtrations en nappe	Ery- thème				
	Colora- tion ro- se sur les ré- gions ré- cemment attein- tes. ains et face: cyano- tiques au début.	néant	Chute des sourcils; corps thyr. de volume normale. Améliora- tion par l'Iode.	Pas de la syphi- lis.	Muchame- tein: +, Thionin: +

èmes.

èmes.

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Localisa- tion	Petites infiltrations circonscrites (papules)
5.	W. DOSSLEKER 1916 "A propos d'un cas de Myxoedème tube- rosum atypique"	homme 51 ans	front paupières	néant
			oreilles	Elevures bien circonscrites de tailles différentes: tout petites au noyau de cerise; jaune-pâle; transparentes, vitrées; aplaties; isolées ou confluentes.
			pommettes	idem
			nez joues	néant
			lèvres	néant
			cou poitrine	
			nuque	Petites papules.
			maines.	Petites papules en "tête d'épingle"

t a n é e s					
filtrations en nappe	Ery-thème	Lésions des mu-queuses	Signes thyroïdiens	Autres affec-tions asso-ciées	Histo-chimie
tumeurs très abondantes, hémisphériques, bien délimitées, séparées par des sillons profonds; fermes, élastiques, ne déformant pas le goitre; mobiles sur les plans profonds. Réaction Léonin".	Peau rouge -brillante.	Face int. des joues et langue gonflées. Difficulté à la déglutition. Cicatrices sur le voile du palais.	Corps thyroïde non palpable, mais difficulté de l'examen à cause des cicatrices du cou. Peau sèche. Intelligence normale. Amélioration par implantation de gl. thy. de basedowien dans le tibia, mais thyroïde sans action.	Syphilitis +++	Mucine, mise en évidence par la méthode de Trommer.
gonflées en masse. Des tuméfactions, les plus dures, les plus diffuses. Idem.	Rouges.				
gonflées en bouillie. La grande cicatrice chéloïdienne. Grandes tuméfactions très saillantes (12 x 6 cm).	Rouge-bleu; telangiectasies.				
gonflés en boudin; tumeur à grande activité génée.	Rouges.				

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Localisa- tion	Petites infiltrations circonscrites (papules)
			av. bras, fesses, genoux,	néant
			Quir che- velu,	Papules très nombreuses en "grains de sagou", non folliculaires.
			Scrotum, périné, reg. anale, plis in- terfess.	Papules nombreuses en "grains de maïs".
6.	G. J. L. N. E. L. G. 1916 "Syndrome polyglandu- laire".	homme 28 ans	Face, mains, doigts, dos, hanche, genoux, pieds, tronc.	Elevures cutanées, iso- lées, de la taille d'un pois ou d'une noisette: -une vingtaine d'une co- sistance osseuse, -une autre vingtaine, semisolides; de couleu de la peau normale; sans inflammation.
			Mains, av. bras.	Papules de petite taille
7.	C. K. I. S. I. C. H. 1917 "Iichen sclerosus".	homme 63 ans	Dos des mains	Papules de la taille d' grain d'orge, blanc-ivo- re; convexes, saillan- tes; dures; parfois om- biliquées; disposées en amas ou en bandes.
			Nuque, oreilles	Idem
			Bras	Idem, mais disposition en lignes après grattage

t a n é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Filtrations en nappe	Ery- thème				
épaissie, in- rée, ne prenant le godet. néant					
néant	jaune- -rouge.				
			Diminution du volume des tumeurs après un traitement thyroïdien.	Augmenta- tion no- table de la taille des mains et des pieds. Radio du selle tur- cique: amaigrisse- ment des os iliaques. Pas de syphilis.	Légénèrescen- ce myxoédé- mateuse du chorion.
Filtrations res- semblantes à l'in- tr. lymphatique.					
Filtration érodermiiforme, limites nettes, c des espaces peau saine.			néant		Mucine mise en évidence 3 ans plus tard.
	Roses, colora- tion ren- forcée par le froid et le frot- tement				



N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Localisa- tion	Petites infiltrations circonscrites (papules)
8.	T. H. Y. B. 1922 "A propos d'une rare affection de la peau avec un dé- pôt de mucine".	Femme 36 ans	Mains, av. bras, bras, fesses, cuisses.	Petites papules dures, blanches ("neige"), ap- parues après la gros- sesse, légèrement pruri- gineuses; disposées sy- métriquement; isolées ou en groupes. Certai- nes se groupent en pe- tites anneaux, grandes comme une lentille, de- viennent congestionnées et forment par conflu- ence des "tubercules". Ces tubercules deviennent parfois papulo-nécroti- ques et laissent de ci- catrices atrophiques après la disparition, dans les autres cas pa- pules et "tubercules" disparaissent sans lais- ser de traces.
9.	S. BOGACHEFF et D. RUZHIKOFF 1923 "A propos des dys- thyroïdies cutanées".	femme 45 ans	Cou, poitrine, bras. Région anale.	Petites papules dispo- sées en fils de perles, souvent suivant le tra- jet des racines nerveu- ses. Papules plus grandes en graine de lin, en hari- cot; disposées en arcs.

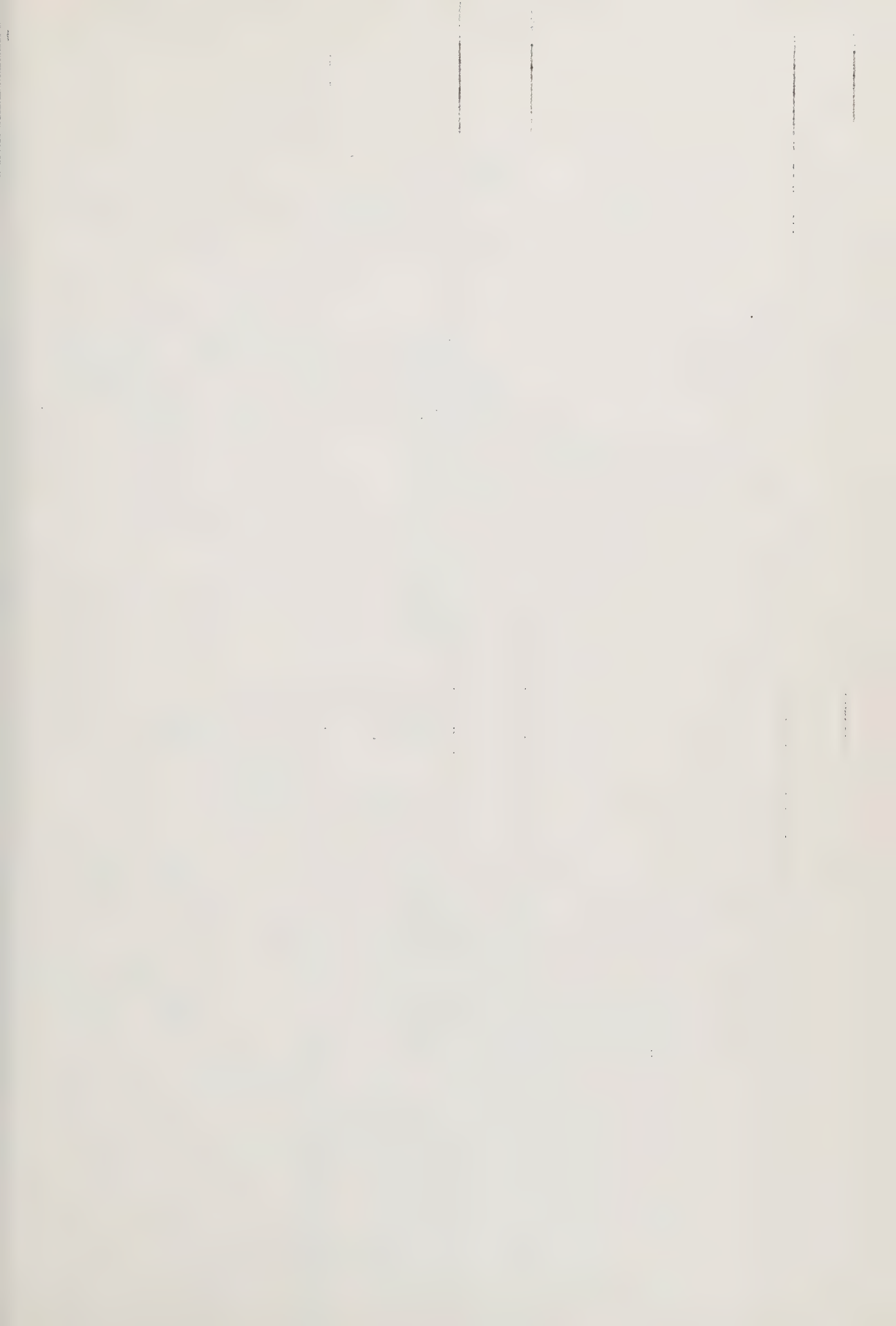
t a n é e s					
Infiltrations en nappe	Erythème	Lésions des muqueuses	Signes thyroïdiens	Autres affections associées	Histo-chimie
			Petites tumeur du corps thy. Ponts à 100	Cutis ++ (sur l'endroit de la scarification formation d'une papule, persistant pendant 5 mois). Radio de selle turcique: décalcification. B.W.: -	Polychrome +, Thionin +, Mucicarmin +.
Aux endroits exposés au frottement: cou, omoplate, pli interfessier.			Corps thy. non palpable; mémoire diminuée; frilosité; pas de troubles psychiques. Amélioration par la Thyroïdine.	Début brusque après un refroidissement. Pâleur, maux de tête, insomnie. Il y a 6 ans: érysipèle récidivant.	Vétachromasie +.

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Localisa- tion	Petites infiltration circonscrites (papules)
			Face (paupière- res), mains, bras, nuque etc.	néant
IO.	H. HOFFMANN 1924 Cas diagnostiqué de Sclérodermie par Jedessohn à cause de l'absence de signes hypothyroï- diens.	femme 24 ans	Face, oreilles, doigts, Bras. Genoux. Cou, nuque, poitrine.	néant Petites papules.
II.	P. PAWLÓFF 1924 "Un cas du Myxoedè- me tuberosum aty- pique".	homme 36 ans	Face (paupière- res, nez, lèvres). Front, limite du cuir che- veu, extrémités.	Papules de la taille d'un pois, blanches, disparaissant sponta- nément, en laissant petites cicatrices blanches atrophiques.

t a n é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
litrations en nappe	Ery- theme				
litrations dif- aboutissant à paississement de peau. : facies figé, que diminuée, effacés; re- sissement de ente palpé- e. ts en coussin.					
litrations à li- s nettes.	Bleu- rouge.		néant	Rétrover- sion uté- rine; ovaire dr. augmentée de volume.	Muci-carmin légèrement positive, mais peut- être de mauvaise qualité.
fections bien tées en forme bordes ou ties. a, mais symé- s ou en forme brune.	Rouge.				
litrations.	Bran- -rouge.				
litrations mal tée, ne prenant le godet. Facies in, gêne à ouverture des t.			Corps thyroïde normal à la palpa- tion.		Hematoxylin- -eosine +, Giesen +.

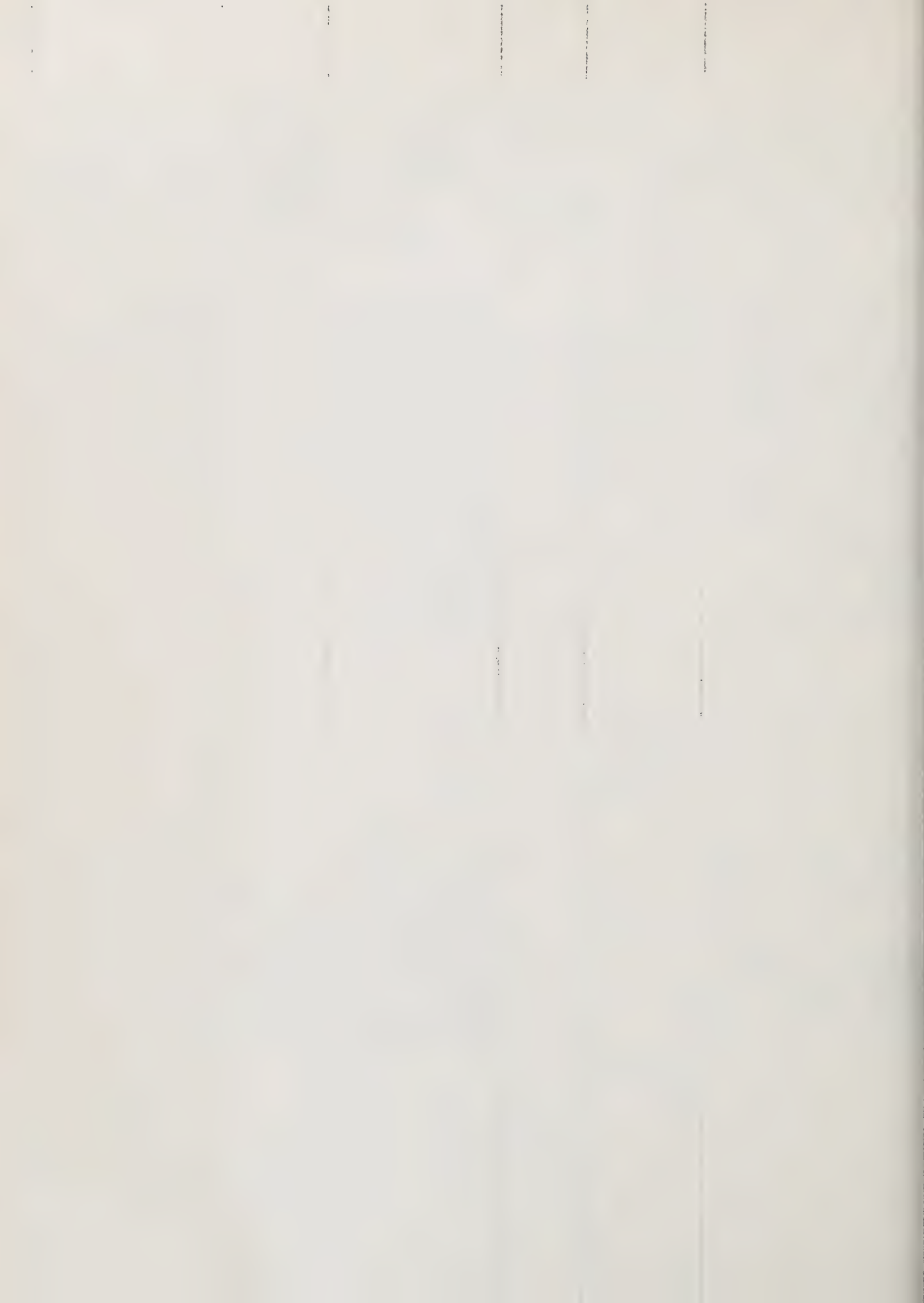
No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
			Nuque, épaules, poitrine, dos.	Élevures plus grandes claires, disposées en bandes.
I2.	BARANOWA 1927 "Myxoedème tubero- sum".	femme 35 ans	Cou, dos, cuir che- velu, coudes, cuisses.	Petites papules fermes couleur de la peau normale.
I3.	PER et ROSSIANSKY 1928 "Sur la question du Myxoedème tuberosum atypique (Jadassohn- Dössekker)".	homme 42 ans	Chuir che- velu, face, épaules, av. bras.	Apparition brusque de petites élevures hémisphériques, dures, bornées, limitées, mobiles; de la taille d'une lentille, d'un haricot, d'une noisette, d'une prune; couleur de la peau normale; couvertes d'orifices folliculaires élargis; s'accompagnent d'un léger prurit au moment de leur apparition. Jamais d'ulcérations jamais d'inflammation.
			Pommettes.	

a t a n é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Filtrations en nappe	Ery- thèmes				
			Corps thyр. non palpable. Dépression psychique. Amélioration par le trai- tement thy- roïdien.		
néant			Corps thyр. de petit vo- lume à la palpation. Examen histo- logique: vé- sicules pe- tites, pau- vres en col- loïde. M.B.: 1)-3, 2)+2,3. Amélioration de l'état gé- néral par le traitement thyroïdien, mais pas d'action sur les papules.	Maux de tête.	Méthylbleu +, Toluidin +, Tionin +.
ère tuméfaction, prenant pas le et; gênant l'ou- ture des yeux; sant penser à lèpre.					



No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	Lésions cutanées	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
I4.	M. GUGEROT et Mlle. ELIASCHOFF 1929 "Myxoedème tubéreux atypique de Jadas- sohn-Dösseker".	homme 32 ans	Av. bras, pli inter- fessier, rotules. Face (paupière- res, front), dos mains. Cuir che- velu. Narines.	Papules de la taille d'une tête d'épingle à celle d'un petit pois; hémisphériques; de con- sistance ferme; roses; disposées isolément ou en groupes. néant Mêmes papules que sur les avant-bras, mais un peu plus grandes.
I5.	F. GALEWSKY 1930 Cas 1. "Une affection sclérodermiiforme dans un cas d'hyperthyroïdie".	homme 29 ans	Bras, nuque, tronc. Face, mains. Av. bras, un doigt.	Petites papules blan- ches. idem

t a n é e s				Autres	
Infiltrations en nappe	Ery-thèmes	Lésions des mu-queuses	Signes thyroïdiens	affec-tions asso-ciées	Histo-chimie
ère infiltra- n de consistan- ferme, éla- que; à bords fus. Disposi- assez syné- que. filtrats sail- ts, bien limi- , mobiles sur plans pro- ds. gts en boudin, ivité génée.	Léger éry- thème.		Lépression; pâleur; dimi- nution de la puissance gé- nitale; dimi- nution du vo- lume des te- sticules; fri- losité; mala- de "endormi"; perte des cheveux. Guerison après le traitement thyroïdien.	B.W.-	-Thionine phénique: +, -Muci-carmin: +.
ème pâteux plus moins générali- uration scléro- niforme, peau lée aux os. e de l'activité	Taches érythé- mateuses. Erythè- me.		M.B.: +31%; Pouls à 96. Diminution des infil- trations et de papules après les injections de Thyroxine.		Présence de Mucine.



N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lades	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
I6.	F. GALEWSKY 1930 Cas 2. "Une affection sclérodermiiforme".	homme 53 ans	Face, extrémités. Tronc.	Papules de la taille d'une lentille; rondes; cireuses; localisées essentiellement au bord des infiltrations en nappe.
I7.	H. BERNHARDT Cas vu en 1914, publié en 1931. "Myxoedème papulo- sum et tuberosum. Sur la question de Lichen ruber monili- formis de Kaposi".	femme 34 ans	Face, cou. Abdomen, poitrine. Dos, fesses, membres inf. Bras, av. bras.	Petites papules cireuse lisses, brillantes; quadrangulaires; dispo- sées en lignes parallè- les, le long des plis, ou formant un réseau Papules de la taille d'un pois; rose-pâle ou rouge-brunâtre; rondes, hémisphériques. Même disposition. Elevures de la gros- seur d'une cerise. Infiltrations bien li- mitées en forme de cy- lindres de 4-8 cm sur 0,5 - 1,5 cm, donnant l'impression d'être formées par la conflu- ence de papules. Toutes ces lésions ont une disposition symé- trique.

t a n é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
infiltrations en nappe	Ery- thème				
infiltration fuse donne à face l'aspect masqué. ère infiltra- n au niveau taches.	rouge- -bru- nâtre. taches brun- -rouge.	néant		B.W.: -	Métachro- masie +; Muci-carmin +.

N ^o d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	petites infiltrations circonscrites (papules)
18.	H. GOUGEROT et A. CARTEAUL 1937 "Myxoedème liché- noïde".	homme 30 ans	Face (paupière- res, bouche) Mains.	Petites papules de 1 à 2 mm, blanches-ivoire ou cuivrées; arrondies régulièrement; dispo- sées isolément ou en placards; sur peau saine ou sur les infil- trations.
19.	A. NEUMANN 1935 "Une affection mu- cino-papuleuse (Li- chen myxoedenato- sus)".	femme 39 ans	Membre sup.: face d'ex- tension, membre inf.: face de flexion.	Papules grandes comme une tête d'épingle au début de l'évolution, atteignant le volume d'un haricot en vieillis- sant; de couleur blan- che ou brun-jaunâtre; avec une dépression au centre parfois; dis- persées, rarement con- fluentes (2-3 éléments)
20.	F. WISE et C. REIN 1936 "Lichen ruber moni- liiformis (morbus moniliiformis liché- noïdes)".	homme 38 ans	Face, oreilles, aisselle, poitrine.	Petites papules de 1 à 2 mm, jaune-cireuses; rondes ou en dôme; dis- persées ou groupées en mosaïque, en lignes, en bandes parallèles ou entrecroisées; de con- sistance cheloïdienne.

ut an é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
filtrations en nappe	Ery- thème				
infiltrat hypoder- mique, gênant l' ouverture de la bouche; doigts en poudin. Gêne de l'activité.	Tégu- ments légère- ment rouge- -cuivés, mais peut- -être après les U.V.		Corps thyr. non palpa- ble. Perte des cheveux et des cils. Troubles in- tellectuels, sujet "endor- mi", diminu- tion de la force géné- tale.		Muci-carmin +.
			M.B.: +14 %.	Ménorra- gies, vers in- testinax; B.W. -.	Métachroma- sie +, Muci-carmin +.
			M.B.: -7 %; bradycar- die.	Radio: selle tur- cique aug- menté de volume de 20 %. Déviation de l'axe du coeur à gauche.	Mucine non recherchée. L'hist. n'est pas celle du Lichen plan. Tissu désinté- gré, infiltré.

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	petites infiltrations circonscrites (papules)
			Membres sup. face d'ex- tension, membres inf., abdomen, fesses.	Les mêmes papules, mais un peu plus grandes; rouge-foncé, brillan- tes. Même disposition.
21.	J. BUTLER et C. LAYMOND 1937 "Sclérodermie dif- fuse nodulaire".	homme 71 ans	Face (sour- cils), mains, av. bras, poitrine, dos, face lat. du cou, cuir che- velu.	Papules de 0,5 - 2 mm, fermes, achromiques; nombreuses.
22.	H. GOUGEROT et Mlle. ELIASCHEFF 1939 "Nouveau cas à forme lichénoïde de myx- oedème tubereux".	femme 50 ans	Dos des mains, nuque, occiput.	Papules de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un petit pois; fermes; hémisphériques; cireuses.
23.	J. DALTON 1941 "Myxoedème localisé généralisé".	femme 25 ans	Face, bras. face d' extens., av. bras, etc.	Papules surélevées, rondes, cireuses, transparentes; isolées ou confluentes.

ut anées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
infiltrations en nappe	Ery- thème				
infiltration assez diffuse, pâteuse à la palpation, ren- dant la peau moins mobile que normale- ment. La fermeture et l'ouverture de la bouche et des yeux sont gênées. Diminution de l'acti- vité.		néant		B.W.: -	Mucine trou- vée par Montgomery.
			Corps thyr. normal à la palpa- tion.	B.W.: -. .	Métachroma- sie: +, Muci-carmin: +.
			M.B.: 1)-2%, 2)+1%. Traitement thyroïdien sans ré- sultats.		Diagnostic du myxoedème localisé fait par Montgome- ry.

N° d'ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	petites infiltrations circonscrites (papules)
24.	W.FREUDENTHAL et BRAUNAUER 1942 "Tyxoedème papu- losum et annu- laire".	homme 39 ans	D'abord: dos des mains, poignets. Puis: assez gé- néralisée (sauf: face, paumes d.mains, plantes d.pieds).	Elevures de 6-8 mm, de la couleur de la peau normale ou plus pâles; opaques; en forme de dôme; très nombreuses (des centaines); dis- posées isolément ou en anneaux. Les plus gran- des de ces papules s'ombiliquent au centre et prennent la forme d'un anneau avec un centre de la peau nor- male. Certaines ré- gressent spontanément en laissant un vestige en anneau légèrement desquamant.
25.	P.MUMFORD et H.BARBER 1943 "Lichen ruber moni- liformis (Morbus mo- niliformis lichenoi- des: wise et Rein; Tyxoedème monili- forme:Freudenthal)".	femme 45 ans	D'abord, les en- droits soumis au frot- tement: chaussu- res, bretel- les, etc. Puis, membres sup., membres inf. Chevilles doigts.	Elevures circonscrites augmentant de taille avec l'âge; surélevées; fermes; d'abord, ci- reuses, puis rouges; dispersées isolément ou groupées en rangées moniliformes ou en mo- zaïque. Certaines éléments disparaissent sponta- nément. Certaines tendent vers la coalescence.

Mutanées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème				
	Après expo- sition au so- leil.		M.B.:+3/4. Adénome thyr. recon- nu par les signes de compression. Interven- tion chir. Ex.hist.: taille du corps thyr. normale, structure histolo- gique nor- male.	Hyper- tension, vertiges.	Mucine dans les couches supérieures du derme.
	Prépapu- leux.		Cholestérol- émie: norm. L'apparence générale du malade évoque celle d'un myx- oedémateux.		Métachrome- sie: +.

Oedèmes.

No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
26.	J. SUNSERI 1943 "Myxoedème papulo- -nodulaire éléphan- tiasique".	femme 42 ans	Pubis, membres inf.	Papules d'une forme irrégulière, sur peau infiltrée.
27.	A. WALZER 1945 "Sclérodermie pro- -grressive généralisée avec nodules".	femme 46 ans	Cou, poitrine, épaules, dos, bras etc.	Elevures bien limitées de la taille d'un pois jusqu'à un "dime"; rondes, ovalaires ou al- longées; de la couleur de la peau normale, de- venant parfois rouge- -brun foncé. Elles sont très nombreuses et très rapprochées les unes des autres.
28.	W. FREUDENTHAL et RUSSEL 1946 "Myxoedème circon- -scrit".	femme 48 ans	Face (front, région malaire)	

cutanées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres effec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Dry- thème				
adèmes de la par- tie inf. du corps le soir, de la par- tie sup. (paupières) le matin.			Lésions survenues après une thyroïd- ectomie. Tachycardie, exophtalmie A.B.: +28.	Radio anté-hy- pophysai- re: norm. B.W.: -. Asthme il y a 20 ans; grosses- se extra- ut. il y a 10 ans.	Métachro- masie: +. Mucine non recherchée.
Induration scléro- dermique. Fermeture et ouver- ture de la bouche gênées; doigts fixés en demi- flexion.					
Infiltrations ci- euses, cartilagi- euses, bien limi- ées. Disposition ymétrique.	Erythè- me, plus une lé- gère télangi- ectasie		Thyroïd- ectomie pour "ade- matosus goitre".	B.W.: -.	Mucine.

No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
			Doigts, av.bras. (face d'ext.), bras.	Petites papules hémis- sphériques, disposées séparément et tendent vers la coalescence en grandissant.
			Epaules, genoux.	Mêmes papules, mais en nombre moindre.
			Cou.	
29.	B.GREEN et W.FREUDENTHAL 1948 "Myxoedème papu- losum".	72 ans femme	Av.bras (face de flex), bras, aisselle, épaules, cou, dos.	Papules de 1-3 mm; dis- crètes; de la couleur de la peau normale; dis- persées en très grande nombre, souvent grou- pées. L'éruption est disparue après un traitement pour le sciaticque.

cutanées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème				
Infiltrations car- tilagineuses.	Ery- thème.				
	Taches brun- -rouge rectan- gulaires				
2 ans avant l'ap- parition de l'érup- tion, une tumeur sous l'angle de la mâchoire, disparue après un traite- ment par le Radi- um).			Traitement thyroïdien sans ré- sultats.	Varices, ulcère, eczéma des jam- bes.	Thionin + (mais mucine retrouvée seulement en petite quantité).

No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
30.	F. F. FISCHER 1949 "Sur clinique et pathogénèse du Myx- oedème tuberosum".	femme 49 ans	Av. bras, bras, épaules.	Papules de 1 à 5 mm, augmentant de taille en vieillissant; hémisphé- riques; blanches ou par- fois rougeâtres; grou- pées en amas ou en lignes; certains élé- ments tendent vers la coalescence. L'appari- tion de papules s'accom- pagnait d'un prurit lé- ger; elles sont dis- parues après un traite- ment diurétique (Theo- bromine-Ca-salicylate).
31.	J. DALTON et M. SEIDELL 1952 "Etude du Lichen myxoedematosus". Cas I	homme 63 ans	Face (front, glabella, menton), oreilles, cuir che- velu, bras, coudes, av. bras, membres inf. (f. lat) genoux.	Papules de 2 à 6 mm, un peu surélevées, ap- laties, arrondies; brillantes, cireuses, présentant une fine desquamation sur les éléments anciens; sans aucune tendance à la coalescence; disposées isolement ou formant des plaques bien li- mitées. Disposition symétrique des lésions.

cutanées				Autres	
Infiltrations en nappe	Erythème	Lésions des muqueuses	Signes thyroïdiens	affections associées	Histo-chimie
Infiltrations sous-cutanées, ne prenant pas le godet.	Erythèmes		Corps thyroïd. B.W.: -; se présente sous forme de 2 nodules calcaires. La malade est obèse, de petite taille, a des mains courtes, des anomalies dentaires, peau sèche. M.B.: +16%, + 9%. Cholestérol: 3gr20.	troubles des règles; fibrome utérin. Ex.sang: -albumines totaux -norm., -globulinsémie augmentée, -albuminémie diminuée.	Mucicarmin négatif.
Raideur de la peau, nette surtout pendant les mouvements articulaires.		Pâleur des muqueuses	Cheveux fins et secs. Peau ridée (normale pour l'âge du malade).	Malade dé-cédé subitement (cause inconnue).	Lichen myx-oedémateux diagnostiqué hist. par Montgomery.

N° d'ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
32.	J.DALTON et M.SEIDELL 1952 "Etude du lichen myxoedematosis". Cas 2	femme 37 ans	Assez gé- néralisée face, oreilles, cou, membres sup., membres inf. (face d'ext.), abdomen. Sont re- spectés: paumes d.mains, plantes d.pieds, cuir che- velu, dos, poitrine.	Des papules de 1-5 mm, sont apparues brusque- ment il y a 13 ans après un influenza. Elles sont arrondies ou en dôme, de coloration jaunâtre, brillantes, allant jusqu'au rose- terne; n'ont pas de tendance à la coales- cence; sont disposées isolement ou en groupes (anneaux, lignes, sou- vent le long des stries préexistantes, en plaques); ont une sy- métrie. On note une disparition des lésions autour de la biopsie.
33.	H.MONTGOMERY et L.UNDERWOOD 1953 "Lichen myxoedema- tosis". Cas I	femme 56 ans	Face, nuque, épaules, extrémi- tés (face d'ex- tension), fesses. Face, doigts.	Papules de la taille d'une tête d'épingle à 3 mm, fermes, blanches plus perceptibles pen- dant la transpiration; disposées en groupes ou en lignes.

cutanées				Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème	Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens		
		Lésions douteuses un peu aug- de la mu- queuse buccale.	Cholestérol un peu aug- menté. Traitement par horm. thyroïdien, enté-hypo- physaire et œstrogène sans ré- sultats.	Malade castrée. Radio selle turcique: norm. Ex.sang: albumi- nes di- minuées, globuli- nes aug- mentées.	Hotchkiss- -Mac-Manus: +.
Infiltration sclé- rodermique, ne prenant pas le go- let. Facies figé; fermeture et ouver- ture de la bouche gênées. Doigts en boudin.			M.B.: +9%, -18%. Traitement thyroïdien sans résul- tats.	B.W.: - Blanchi- ssemment des doigts, sembla- ble à celle de la mal. de Ray- naud.	Hotchkiss- -Mac-Manus: +.

No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
34.	H. MONTGOMERY et L. UNDERWOOD 1953 "Lichen myxoedema- tosis". Cas 2	homme 52 ans	Assez gé- néralisé. tronc, extrémi- tés, face. doigts. Cuir che- velu. Nuque, extrémi- tés.	Papules de la taille d'une tête d'épingle à 3 mm, rondes, fermes; de la couleur chair ou cireuses; disposées isolement ou en groupes, sur peau infiltrée. Elevures de la taille de petits cailloux (gravier).
35.	H. MONTGOMERY et L. UNDERWOOD 1953 "Lichen myxoedema- tosis". Cas 3	femme 38 ans	Mains, poignets, av. bras, genoux.	Une trentaine de pa- pules de 2 mm environs, arrondies; jaune-pâles; dispersées irrégulière- ment.
36.	BURKS Cas cité par Mont- gomery et Underwood.	homme 45 ans	Mains, poignet, oreilles, coudes, jambes (face ant.)	Petites papules jaunes, disposées en amas ou en plaques. Légèrement améliorées après un traitement par la solution vaso-con- structive de l'extrait hépatique.

cutanées		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème				
Infiltration assez généralisée, sur- tout dans la par- tie inf. du corps. Oedèmes de che- villes. Fermeture et ou- verture de la bou- che gênées. Doigts-colobodac- tylie.	Assez généra- lisé.	néant	M.B.: +42%. Extrait thyroïdien et Lugol sans ré- sultats.	B.W.: -. Malade décédé d'une hy- perten- sion ré- nale.	Muci-carmin: +, Hotchkiss- Mac-Manus: douteux.
	Taches brun- foncé.				
Il y avait une gêne à l'ouvertu- re de la bouche il y a 10 ans, disparue actuel- lement.			M.B.: norm. Cholestérol norm.	Hyster- ectomie. Arthrite aux poig- nets.	Muci-carmin: +, Hotchkiss-Mac- Manus: inde- terminé.
			Traitement thyroïdien sans action		Muci-carmin: +.

No d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
37.	E. FARBER et R. WALTON Cas cité par Mont- gomery et Underwood.			Papules. Légèrement diminuées après un traitement par la cortisone.
38.	SHELMIRE Cas cité par Mont- gomery et Underwood.	homme 58 ans	Tronc, dos, jambes.	Environ 200 éléments d'aspect urticarien, de la taille d'un pois cassé; dispersées sur de larges surfaces.
39.	LIVINGOOD Cas cité par Mont- gomery et Underwood.	homme (noir) 35 ans	Bras (face d'ext.), puis gé- néralisa- tion.	"Nodules".
40.	ELMS et FLYNN Cas cité par Mont- gomery et Underwood.	homme (noir) 24 ans	Epaules, cuir che- velu.	Papules et taches squameuses, dispersées en anneaux.
41.	UBSHAN Cas cité par Mont- gomery et Underwood.			Petites papules dis- persées en très grande nombre; quelquesunes semblent avoir tendance à l'ulcération. Légère amélioration après l'amaigrissement du malade.

c u t a n é e		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème				
Infiltrations sclérodermiiformes.					Mucine trou- vée par Mont- gomery. Pas de signes caractéristi- ques de la sclérodermie.
Plaques d'aspect urticarien.			Pas de troubles thyroïdiens. M.B.:norm.		Mucine trou- vée par Mont- gomery.
Plaques indurées, ombiliquées.	Sur les plaques.		M.B.: -4%.	Vertiges; Fièvre non ex- pliquée.	Lichen myx- oedémateux, diagnostiqué hist. par Mont- gomery.
			M.B.:norm. Traitement thyroïdien sans résul- tats.		Idem
			M.B.: -4%. Cholesté- rol: norm.		Idem

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	L é s i o n s	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
42.	J.BE B. NISPA et J.FANZEL 1953 "Lichen myxoedema- tosis".	homme 42 ans	Assez générali- sée: poignets, cou, genoux, abdomen.	Papules de la taille d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'un pe- tit pois; fermes, d'as- pect discret; plus ou moins confluentes; dis- posées en groupes. L'injection locale de l'hyaluronidase ne les fait pas disparaître.
43.	A.DUCHHOLZ 1957 "Myxoedème papu- leux (Mucinose papuleuse)".	femme 26 ans	Très gé- néralisée.	Élevures bien limitées de 2 à 100 mm de dia- mètre; jaunâtres; cer- tains éléments couverts de téléangiectasies. Ces élevures sont dis- persées isolément ou se groupent en forme d'anneau, avec une dé- pression au centre.
44.	H.HAMMINGA et F.FEUNING 1954 "Lichen myxoedema- tosis (Mucinosis papulosa cutis)".	femme 55 ans	Membre sup. (sauf paumes de mains), membres inf., tronc (face lat), cou, oreilles, front.	Papules de 4 mm envi- rons, hémisphériques; brillantes, cireuses; sans tendance à la coa- lescence; disposées iso- lément ou en lignes pa- rallèles ou formant réseau.

c u t a n é e s		Lésions des mu- queuses	Signes thyroï- diens	Autres affec- tions asso- ciées	Histo-chimie
Infiltrations en nappe	Ery- thème				
			M.B.: norm.	Interven- tion pour un cata- acte bi- latéral en 1935.	Métachro- masie: +, Muci-carmin: +.
			M.B.: +6% Cholestérol: Igr90. La mère et la soeur de la mala- de sont hy- perthyroï- diennes.	Arthri- tisme; fatigue; perte de 5 kg.	Métachro- masie: +.
			M.B.: +20%.	B.W.: -. Gangrène des doigts. Le début de l'érup- tion cor- respond avec la ménopau- se.	Métachro- masie: +, Muci-carmin: +, Hotchkiss- Mac-Manus: +.

N° d' ordre	Nom de l'auteur et titre de l'observation	Sexe, âge du ma- lade	Lésions	
			Locali- sation	Petites infiltrations circonscrites (papules)
45.	H. GOTTRON 1954 "Scléromyxoedème".	femme	Nuque, dos des mains. Face (sauf pau- pières), mains, dos des doigts, oreilles, fesses dos (p. sup.) Los, ventre Aisselles Bras.	Papules de la taille d'un grain de millet à celle d'un grain de riz; pâles, blanches; rondes, aplaties, planes; en- chassées dans la peau ou faisant saillie; dis- posées séparément, en lignes ou en groupes. Mêmes papules que sur le dos des mains, mais sur peau saine. Stries atrophiques de creux po-deux mm de largeur. plité. Orifices folliculaires dilatés (peau d'orange).

c u t a n é e					
Infiltrations en nappe	Erythème	Lésions des muqueuses	Signes thyroïdiens	Autres affections associées	Histo-chimie
Épaississement de la peau, semblable à l'éléphantiasis; différent de la sclérodermie progressive car: peau moins dure, mobile sur les plans profonds, la peau est "trop large" et forme de gros plis. Même épaississement. Ecailles figées, gêne à la fermeture et ouverture de la bouche, grandes rides. Doigts en boudins gênent l'activité.			M.B.: +5, Cholestérol 1gr56. Malade lente, émotionnelle. Traitement hypophysaire, thyroïdien, surrénal - sans résultats.	Apparition des lésions après une infection et des douleurs rhumatismales. Malade prend depuis 20 ans régulièrement l'Aspirine.	Presilecht: violet; Toluidine: bleu. Hyaluronidase + Quinidine donnent une diminution de la réaction. Hotchkiss-Mac-Manus: douteux.

BIBLIOGRAPHIE.

=====

AZERAD (E.)

Myxoedèmes localisés ou circonscrites.
Encyclopédie Méd.-Chir.;
Endocrinologie I, 1906 A 30, p.6.

BALANOVA

Myxoedem tuberosum.
Derm. wscr. 85, 1753, 1927.

ATKINSPA (J.) and CANZELI (J.)

Lichen myxedematosis.
Arch. of Derm. and Syph., 68, 100-101, 1953.

BERNHARDT (H.)

Myxoedem papulatum und tuberosum. Zur Frage
des Lichen ruber moriliformis de Paposi.
Arch. für Derm. und Syph., 164, 689-700, 1921.

BOGHOFF (S.L) und FEUENIKOFF (L.P)

Zur Klinik der Hautdysthyreose.
Arch. für Derm. und Syph., 147, 61-69, 1924.

BUCHHOLZ (A.)

Papular myxedema (Papular mucinosis).
Arch. of Derm. and Syph., 68, 461-462, 1953.

BUTLER (J.) and LAYMOND (C.)
Nodular diffuse scleroderma.
Arch.of Derm. and Syph., 35, 919-931, 1937.

CAROL
Über atypisches Myxödem.
Acta dermato-vener., 182, 127-149, 1932.

COPE (C.)
The ant.pituitary lobe in graves disease
and myxedema.
Quart.J.Med., N.S.7, 151-170, 1938.

DALTON (J.E.)
Generalized localized myxedema.
Arch.of Derm. and Syph., 44, 689-691, 1941.

DALTON (J.E.) and SUTHELL (M.A.)
Studies on Lichen Myxedematosus
(Papular mucinosis).
Arch.of Derm. and Syph., 67, 194-209, 1953.

DARIER (J.)
Papules et dermatoses papuleuses.
Précis de Dermatologie, p.122-148,
Masson, 1918, Paris.

DEGOS (R.)
Myxoedème circonscrit.
Dermatologie, p.494 a - 494 d,
Flammarion, 1954, Paris.

DUSSELAER (w.)
Über einen Fall von atypischem tuberosum
Myxödem.
Arch.für Derm. und Syph., 123, 76-127 et
205, 1916.

DROUOT (M.I.)

Endocrinides cutanées (sclérodermie, épidermolyse bulleuse) chez un myxoedémateux.
Bull.soc.fr.ERM.et Syph., 35, 502-505, 1928.

DUBREUILH (W.)

Fibromes miliaires folliculaires; sclérodermie consécutive.
Annales Derm.et Syph., 7, 569-572, 1906.

DUFOUR, HUREZ et MILLEREAU

Gros dépôt de mucine (tophi du myxoedème) au niveau des doigts dans un cas de myxoedème acquis de l'adulte.
Presse Med.1925, N°38.

ELIASCHOFF (Mlle J.)

Myxoedème tubereux atypique de Jadassohn-Dössekker.
These de Médecine a Paris, 1930.

ELIASCHOFF (Mlle J.)

Myxoedème tubereux atypique de Jadassohn-Dössekker.
Arch.Derm.Syph. clinique St.Louis,
2, 68-108, 1931.

FISCHER (F.von)

Beitrag zur Klinik und Pathogenese des Myxödela tuberosum.
Dermatologica, 98, 270-288, 1949.

FREUDENHAI (A.)

Mucin in Granuloma Annulare.
Proc.Roy.Soc.Med., 38, 333, 1945.

FREUDENTHAL (W.) and BRAUNAUBER
Myxedema papulosum and annulare.
Proc.Roy.Soc.Med., 35, 388-390, 1942.

FREUDENTHAL (W.) and RUSSEL
Myxedema circumscriptum.
Proc.Roy.Soc.Med., 40, 12-13 et 258-259, 1946.

GAIBWSKY
Sclerodermieartige Erkrankung bei Hyper-
thyreoidose.
8° Congrès Intern.Derm.et Syph.,
Copenhagen, 690-693, 1215, 1224; 1930.

GLUCK (A.)
Dermatis atrophicans reticularis (Poikilo-
dermie atrophicans vascularis Jacobi) mit
mucinöser Degeneration der kollagenen
Fasern.
Arch. für Derm. und Syph., 118, 113-124, 1913.

GOLDENBERG
Polyglandular syndrome.
J.of cut.and gen-ur.diseases, 34, 387-388, 1916.

GOTTRON (H.A.)
Skleromyxödem. (Eine eigenartige Erscheinungs-
forme von Myxothesaurodermie).
Arch.für Derm.und Syph., 199, 71-91, 1954.

GOTTRON (H.A.) und KORTING (G.W.)
Zur Pathogenese des Myxödem circumscrip-
tum tuberosum.
Arch.für Derm.und Syph., 195, 625-649, 1953.

GOUGEROT (H.) et CARTEAUD (A.)
Myxoedème lichénoïde.
Bull.soc.fr.Derm.et Syph., p.732-733, mai 1933.

GOUGEROT (H.) et ELIASCHOFF (Mlle O.)
Myxoedème tubéreux atypique de Jadassohn-
-Dössekker.
Bull.soc.fr.Derm.et Syph., p.148-151, jan.1929.

GOUGEROT (H.) et ELIASCHOFF (Mlle O.)
Nouveau cas à forme lichénoïde de Myxo-
edème tubéreux.
Bull.soc.fr.Derm.et Syph., p.1454-1455, 1939.

GRACIAS Y (P.de) et LOULI (S.)
Myxoedème lichénoïde (mucinoze papuleuse).
Bull.soc.fr.Derm.et Syph., p.488-491, nov.1954.

GRACIAS Y (P.de) et LUCIERO (R.)
Myxoedème cutané pré-tibial.
Bull.soc.fr.Derm.et Syph., p.125-128, avr.1954.

GIBBY (B.) et FREUDENHALL (W.)
Myxoedema papulosum.
Brit.J.Derm.and Syph., 60, 22-24, 1948.

HAWKING (H.) et KEUNING (F.J.)
Lichen myxoedematosus (mucinosi papulosa
cutis).
Dermatologica, 109, 86-92, 1954.

HILBERG (P.)
Un cas de myxoedème compliqué d'éruption
vésiculaire.
Revue neurol. 28 fev.1906, p.150-151.

HOFFMANN (H.)

Über circumscriptes planes Myxödem mit
Bemerkungen über Schleim und Kalk bei
Poikilodermie und Sklerodermie.
Arch.für Derm.und Syph., 146, 89-104, 1924.

JOULIA (P.)

Les lésions élémentaires solides.
Encycl.Med.-Chir., Dermatologie I,
12007, p.3.

KERNING

Myxödem circumscriptum symmetr.mässigen
Grades bei Basedow.
Derm.Wschr., 87, p.1874, 1928.

KRAUS (A.)

Cas présenté à la Soc.allem.de Derm.
à Prague le 13.12.1925.
Arch.für Derm.und Syph., 150, 247, 1925.

KREIBICH (C.)

Lichen sclerosus.
Arch.für Derm.und Syph., 124, 589-594, 1917.

KREIBICH (C.)

Muzinöse Bindegewebsdegeneration in der
Haut (Färbung im Paraffinschnitt).
Derm.wschr., 71, 539-540, 1920.

KREIBICH (C.)

Mucin bei Hauterkrankung.
Arch.für Derm.und Syph., 150, 243-248, 1925.

KREIBICH (C.)

Mucin bei Hauterkrankung, II Mitteilung.

Arch.für Derm.und Syph., 153, 799-803, 1927.

LEWTSCHUNFOW (D.D.von)

Ein seltener Fall von myxomatöser Hautdegeneration (Myxoma cutis).

Monatschr.für prakt.Derm., 50, N°6, 239-246, 1910.

LORETAT-JACOB

Cas cité par Richter dans

Derm. Wschr. 84, 9, 1927.

et dans la discussion sur le cas de Dufour
Presse méd. 1925, N°38.

MOTILLO REY (H.) and GELLER-ROD (L.)

Lichen myxedematosus (differentiation
from cutaneous myxedemas or mucoid states).

J.of invest.derm., 20, 213-236, 1953.

MURFORD (S.B.) and BARBER (H.W.)

Lichen ruber moniliformis (Morbus moniliformis lichenoides: Wise and Rein; Myx-
edema moniliforme: Freudenthal).

Proc.Roy.Soc.Med., 36, 286-287, 1943.

NEUMANN (H.)

Die Schleimpapell-Frankheit (Lichen myx-
edematosus).

Derm. Wschr., 101, N°41, 1263-1268 et
1294-1299, 1925.

O'LEARY (P.A.)

Localized solid edema of the extremities
in association with exophthalmic goitre.
Arch. of Derm. and Syph., 21, 57-70, 1930.

PALITZ (L.L.) and BRUNNER (M.J.)

The mucinoses. A classification with histo-
chemical studies on the nature of mucin.
J. of invest. dermat., 14, 159-168, 1950.

PANLOFF (P.)

Ein Fall von atypischem tuberösem Myxödem.
Arch. für Derm. und Syph., 147, 513-519, 1924.

PAUTHIER (L.M.)

Myxoedème généralisé: hyperpigmentation de
la peau avec télangiectasie. Lésions d'atro-
phie blanche généralisées. Ulcérations
spontanées évoluant depuis plusieurs années.
Glaucome endocrinien. Troubles endocriniens
multiples.
Dermatologica, 91, 187-199, 1945.

PELIZZARI

Demonstration d'un cas du myxoedème nodosa
au Congrès intern. de Rome, avr. 1912.
Derm. wsch., 84, 7, 1927.

PER und ROSSIANSKY

Ein Beitrag zur Frage des atypischen tube-
rösen Myxödems (Jadassohn-Dössekker).
Arch. für Derm. und Syph., 156, 320-330, 1928.

- PILLSBURY (D.L.) and STOKES (J.H.)
Circumscribed myxedema of the skin.
Arch. of Derm. and Syph., 24, 255-270, 1931.
- PRUNTY and MONTGOMERY (H.)
Granuloma annulaire.
Arch. of Derm. and Syph., 46, 394-417, 1942.
- REIMANN (K.)
Über eine eigenartige, der Sklerodermie
nahestehende Affektion.
Arch. für Derm. und Syph., 92, 417-424, 1908.
- ROUTER (M.J.)
Histopathology of the skin in myxedema.
Arch. of Derm. and Syph., 24, 55-71, 1931.
- RICHTER (W.)
Über lokales Myxödem der Haut, mit Be-
ziehung zum Basedow.
Derm. Wschr., 84, 7-12 et 51-60, 1927.
- RUPEL
Ein Fall von myx. Erkrankung bei Hoden-
atrophie.
Neurol. Centralbl. N°9, 428-430, 1896.
- SAMEK (J.)
Über zirkumskriptes Myxödem.
Derm. Wschr., 87, 1607-1612, 1928.
- SCHUERMANN (H.)
Über Hauterscheinungen mit Beziehung zu
Myxödem und Basedower Krankheit.
Arch. für Derm. und Syph., 176, 544-557, 1937.

SILVESTRE

Myxome des scrotums.

Monatschr.für Derm., 51, 544, 1910.

SUNSERI (J.)

Elephantiasis papulo-nodular Myxedema.

Arch.of Derm.and Syph., 48, 70-74, 1943.

TROTTER (W.R.) and EDEN (K.C.)

Localized pretibial myxedema in association with toxic goitre.

Quart.J.of Med., N.S.II, 229-240, 1942.

TRYB

Über eine seltene Erkrankung der Haut mit Schleimanhäufungen.

Arch.für Derm.und Syph., 143, 428-445, 1922.

ALZER (A.)

Generalized progressive scleroderma with nodules.

Arch.of Derm.and Syph., 52, 210-211, 1945.

WEISSENBACH (R.J.) et LE BARON (R.)

Myxoedème.

Encycl.Méd.Chir. Dermatologie II,
I2057, p.2, 1936.

WISE (F.) and REIN (C.)

Lichen ruber moniliformis (Morbus moniliformis lichenoides).

Arch.of Derm.and Syph., 34, 830-849, 1936.

VILANOVA (X.) and CANADELL (M.)

Myxedema circumscriptum thyrotoxicum.

Report of two cases and remarks on its
pathogenesis and treatment.

J.Clin.Endocrinol., 9, 883-893, 1949.

TABLE DE MATIERES.

=====

	Page :
Dédicaces	I
Introduction	9
Observation	13
Clinique	19
Histo-chimie	33
Etiopathogénie	39
Nosologie	53
Dénomination	67
Conclusion	69
Tableaux	73
Bibliographie	115
Table de matières	127

SERMENT d'HIPPOCRATE

=====

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Être Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes frères si j'y manque.

Vu, le Doyen
L. BINET

Vu, le Président de Thèses
R. DEGOS

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. SARRAILH.

